

NEOPLASIAS PULMONARES

Juan Carlos Bravo Rojas

Tumores malignos

Generalidades:

Aunque las metástasis pulmonares de tumores de otras localizaciones son muy frecuentes.

- El pulmón es uno de los pocos órganos en que son más habituales los tumores primarios que los metastásicos.

Más del 90% de las neoplasias pulmonares primarias son tumores malignos.

Antonia patológica

Existen cuatro variedades histológicas fundamentales de tumores malignos:

Es fundamental la diferenciación entre el carcinoma de células pequeñas (CCP) y los otros tres subtipos, que componen el grupo de carcinomas no de células pequeñas (CNCP), ya que implica una actitud terapéutica diferente.

El epidermoide es el que con mas frecuencia se cavita (mas del 20%), y el de células grandes también lo hace con asiduidad (cercano al 20%).

Carcinoma epidermoide (escamoso, espinocelular).

Carcinoma anaplásico de células pequeñas (de células en grano de avena, oat cell) o microcítico.

El adenocarcinoma (que incluye el bronquioloalveolar, que se origina en los septos alveolares)

Carcinoma anaplásico de células grandes.

El carcinoma microcítico es el más agresivo, el más quimiosensible y el de peor diagnóstico

Etiología

El cáncer de pulmón es el segundo tumor maligno más frecuente (superado en el hombre por el cáncer de próstata y en la mujer por el de mama).

- Es la primera causa de muerte por tumores malignos, tanto en el hombre como en la mujer.

A pesar de los grandes avances en el diagnóstico y tratamiento, la supervivencia a los cinco años sólo alcanza el 12-15%.

Existe una clara relación entre el consumo de tabaco, sobre todo cigarrillos, y el cáncer de pulmón.

- Esta asociación se observa en el 90% de los pacientes.

Etiologia

Algunos contaminantes ambientales, como el asbesto o el radón, son también factores de riesgo para desarrollar una neoplasia pulmonar, y además potencian el efecto carcinogénico del tabaco.

El riesgo relativo aumenta más de diez veces en los fumadores activos y 1,5 veces en los que durante años son "fumadores pasivos".

Hay clara relación entre el riesgo de aparición y la tasa de mortalidad por carcinoma pulmonar con la cantidad total de cigarrillos fumados.

Al dejar de fumar, disminuye el riesgo, y a los quince años, se aproxima al de los no fumadores, aunque nunca llega a ser igual al de un no fumador.

Etiología

Presenta su máxima incidencia en los 55 y 65 años,

Es más frecuente en hombres, aunque la incidencia en mujeres ha aumentado de manera considerable.

El adenocarcinoma es el más habitual en pacientes jóvenes (<45 años), en mujeres o en aquellos que nunca han fumado.

Este tumor puede asentar sobre zonas cicatriciales.

Por ejemplo, tuberculosas, y tiene más tendencia que el resto de CNCP a diseminarse por vía sanguínea (si bien el que más lo hace es el oat cell).

Etiología

No existe un patrón de herencia mendeliano en el cáncer de pulmón, aun que se ha observado una incidencia superior en aquellos pacientes con capacidad para inducir la enzima P-450.

Las células tumorales presentan lesiones genéticas adquiridas que inducen la activación de oncogenes (myc para el oat cell, ras para el adenocarcinoma) e inhibición de antioncogenes (p53, rb, etc.).

La alteración genética más frecuente es la mutación del P53, mientras que el cromosoma que con mayor frecuencia se encuentra alterado es el 3p.

También parece haber un incremento de riesgo en pacientes con EPOC y fibrosis pulmonar idiopática.

Clínica

El cáncer de pulmón puede permanecer silente durante meses.

Tanto la clínica como la radiografía de tórax dependen de la localización del tumor, por lo que se dividen en carcinomas centrales o proximales (visibles mediante broncoscopia) y periféricos.

El epidermoide y anaplásico de células pequeñas suelen aparecer como una masa en grandes bronquios (centrales).

El adenocarcinoma y el anaplásico de células grandes suelen hacerlo masa periférica, a veces con afectación pleural (periféricos).

En el momento del diagnóstico, sólo la quinta parte se encuentra en un estadio localizado.

Clínica

El síntoma más frecuente es la tos.

Los tumores centrales producen aumento de la tos, expectoración hemoptoica (en fumadores mayores de 40 años es indicación de broncoscopia, aunque la radiografía sea normal).

Si es de mayor tamaño, puede originar atelectasia por la obstrucción completa de la luz bronquial (el carcinoma pulmonar es la causa más frecuente de atelectasia).

Puede infectarse el parénquima distal, produciéndose una neumonitis obstructiva con fiebre y tos productiva, que no se resuelve totalmente con el tratamiento antibiótico o es recidivante en la misma localización.

Clínica

Hay disnea, sibilancias y estridor (a veces).

Los tumores periféricos generalmente no dan síntomas hasta fases avanzadas, en que pueden producir dolor por afectación de la pleura o la pared costal y derrame pleural maligno

El que lo hace con más frecuencia es el adenocarcinoma.

Con cierta frecuencia suponen un hallazgo en una radiografía, como un nódulo pulmonar solitario.

El carcinoma bronquioloalveolar tiende a diseminarse por vía bronquial, por lo que puede presentarse como masa periférica única o múltiple o como un infiltrado alveolar difuso.

Dada su localización en la zona en que se produce el intercambio gaseoso origina disnea e hipoxemia, con producción de esputo abundante.

En presencia de derrame pleural, la histología más probable es adenocarcinoma (tumor periférico).

Clínica

Por invasión de estructuras adyacentes o adenopatías regionales, puede producir:

Obstrucción traqueal.

Disfagia por compresión de esófago.

Distonía por lesión del nervio laríngeo recurrente.

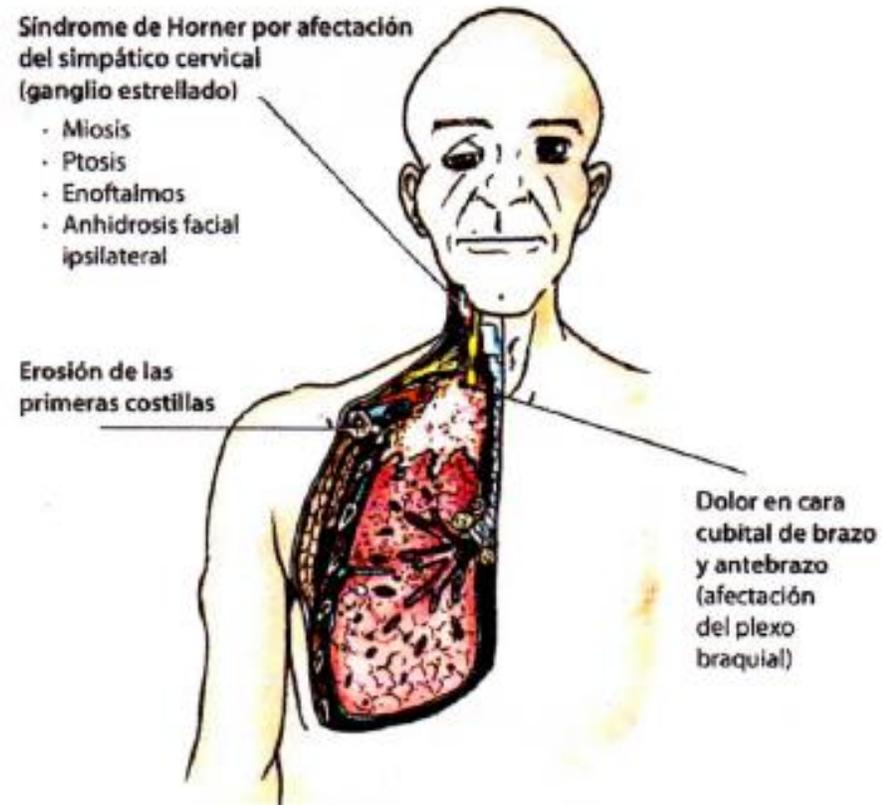
Parálisis del frénico que produce elevación hemidiafragmática.

Síndrome de la vena cava superior (siendo a causa más frecuente el carcinoma pulmonar, especialmente el oat cell).

Invasión del pericardio con taponamiento cardíaco, etcétera.

Clínica

El síndrome de Pancoast se produce por crecimiento local de un tumor del vértice pulmonar que penetra fácilmente en el canal neural y destruye las raíces nerviosas octava cervical y primera y segunda torácica.

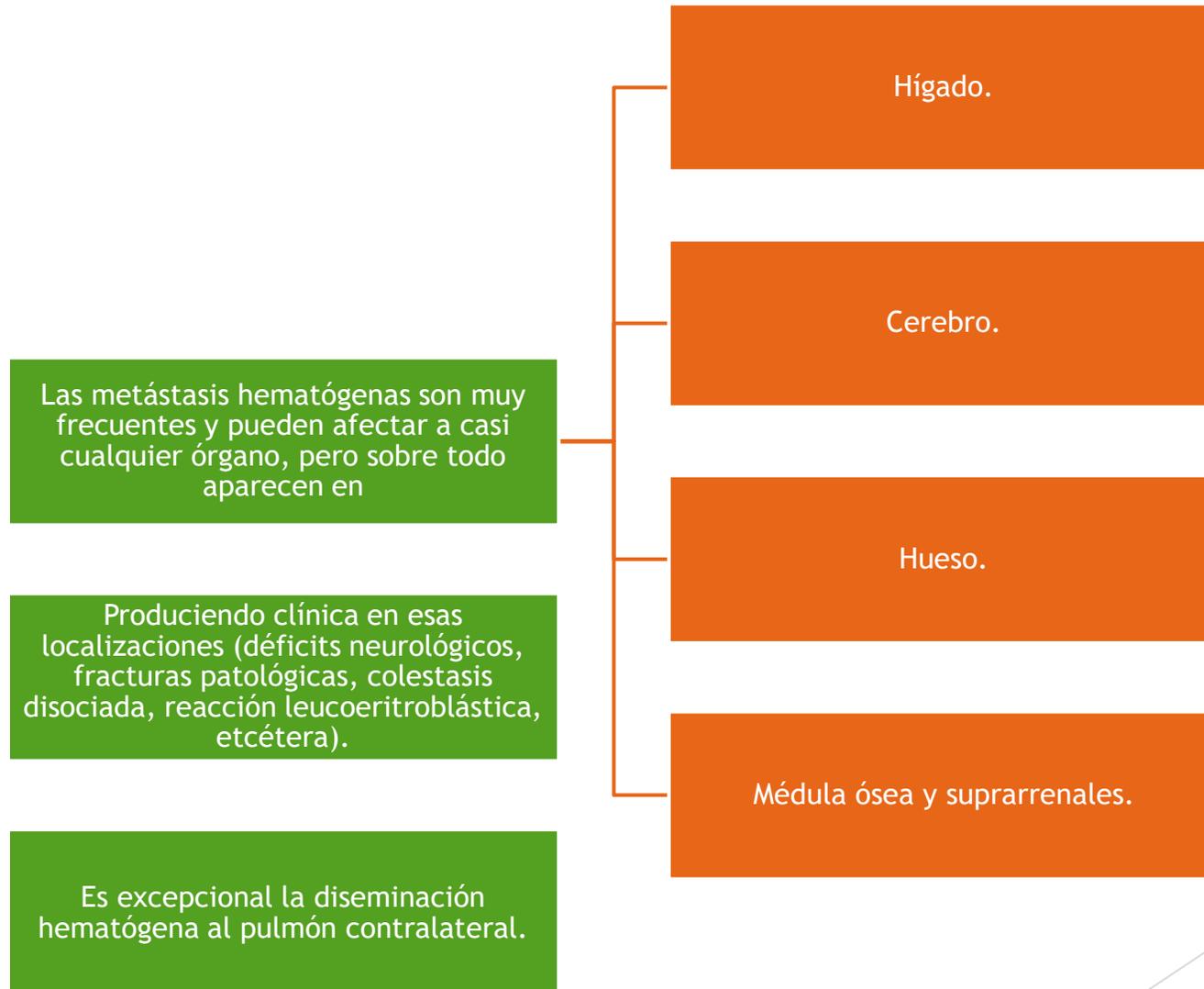


Clínica





Clínica



Clínica

Los síndromes paraneoplásicos son frecuentes.

Los tumores que más los producen son los microcíticos (las células tienen gránulos neurosecretorios, pues derivan de las células de Kulchitsky del sistema APUD bronquial).

Un tercio de los pacientes presentan síndrome constitucional, con astenia, anorexia, pérdida de peso e incluso inmunodepresión.

Puede haber hipercalcemia e hipofosfatemia por secreción de un péptido PTH-like (carcinoma epidermoide), hiponatremia por secreción inadecuada de ADH o del péptido natriurético atrial (sobre todo el out cell), o hipopotasemia por secreción ectópica de ACTH (sobre todo, el microcítico).

Clínica

Aparecen acropaquias (dedos en palillo de tambor) en el 30% de los casos de cualquier tipo histológico.

Aunque más en el de no células pequeñas.

A veces, generalmente en adenocarcinomas, hay osteoartropatia hipertrófica, que consiste en periostitis en huesos largos con dolor y tumefacción, con frecuencia se asocia a atropaquias.

Clínica

Puede aparecer el síndrome miasténico de Eaton-Lambert y la ceguera retiniana, asociados preferentemente al microcítico.

La ginecomastia se asocia al anaplásico de células grandes.

Menos frecuentemente se observan otros síndromes como neuropatías periféricas, dermatopolimiositis, degeneración cerebelosa subaguda o disfunción cortical (más frecuente en el oat cell).

La tromboflebitis migratoria (síndrome de Trousseau), endocarditis aséptica trombótica (endocarditis marántica), CID, anemia normocítica normocrómica, etitema gyratum repens, acantosis nigricans y glomerulonefritis membranosa.

Diagnóstico

Requiere confirmación histológica.

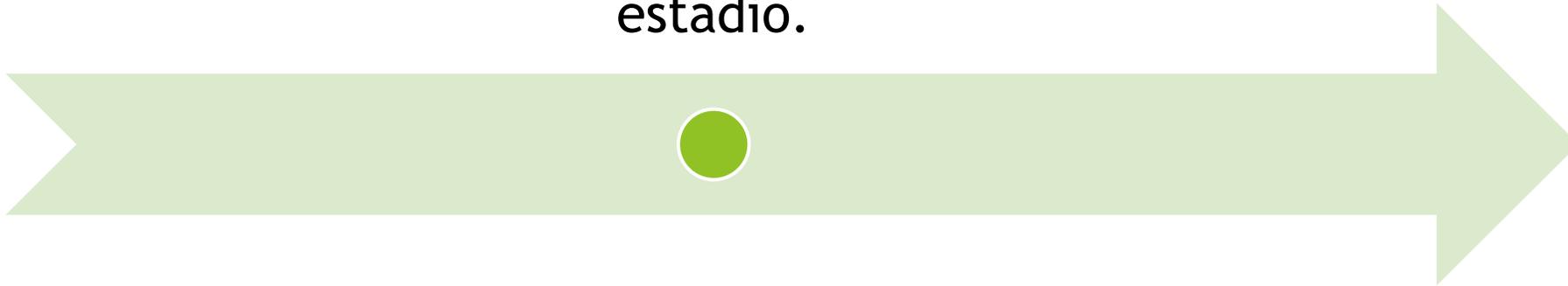
Generalmente, la muestra se obtiene mediante broncoscopía y realización de biopsia bronquial, si es central, o transbronquial en los periféricos.

Una vez diagnosticado, es fundamental determinar la localización y el grado de extensión del tumor (estadificación).

Así como la valoración de la operabilidad en los pacientes potencialmente resecables.

Estadificación

La estadificación del cáncer de pulmón es una forma de clasificación que permite conocer el grado de extensión tumoral y las opciones terapéuticas disponibles en cada estadio.



Carcinoma microcítico (CCP)

La clasificación más utilizada diferencia dos estadios tumorales dependiendo de si existe o no afectación extratorácica (últimamente se recomienda utilizar también la clasificación TNM):

Enfermedad localizada.

Indica que la enfermedad está confinada a un hemitórax y a sus ganglios regionales (campo tolerable de radioterapia torácica).

Comprende la enfermedad confinada aun hemitórax (incluidos ganglios linfáticos mediastínicos contralaterales), afectación del nervio recurrente y obstrucción de la cava superior.

Enfermedad avanzada.

No abarcable por la radioterapia (supera los límites anteriores).

Es la forma más frecuente de presentación.

Carcinoma no de células pequeñas (CNCP)

La estadificación se realiza según el sistema internacional TNM

T: tumor primario

- Tx. Tumor primario que no puede ser evaluado, o tumor probado por la presencia de células malignas en esputo o aspirado bronquial, sin que el tumor sea visible por imagen ni por broncoscopia.
- T0. Sin evidencia de tumor primario
- Tis. Carcinoma *in situ*
- T1. Tumor \leq 3 cm de diámetro mayor, rodeado por pulmón sano o pleura visceral, sin evidencia bronoscópica de invasión más proximal que el bronquio lobar (es decir, no hay afectación del bronquio principal). Se subdivide en:
 - T1a: tumor \leq 2 cm de diámetro mayor ⁽¹⁾
 - T1b: tumor $>$ 2 cm pero \leq 3 cm diámetro mayor
- T2. Tumor $>$ 3 cm pero \leq 7 cm de diámetro mayor, o tumor con cualquiera de los siguientes datos:
 - Afectación del bronquio principal a más de 2 cm de la carina traqueal
 - Invasión de la pleura visceral
 - Atelectasia o neumonía obstructiva que se extienda hasta la región hilar, pero no de todo el pulmón. Se subdivide en:
 - > T2a: tumor $>$ 3 cm pero \leq 5 cm de diámetro mayor
 - > T2b: tumor $>$ 5 cm pero \leq 7 cm de diámetro mayor
- T3. Cualquiera de las siguientes características:
 - Tumor $>$ 7 cm de diámetro mayor
 - Invasión directa de cualquiera de las siguientes estructuras: pared torácica (incluyendo tumor de *ulcus superior*), diafragma, nervio frénico, pleura mediastínica, pericardio parietal
 - Tumor en bronquio principal a menos de 2 cm de la carina traqueal, sin llegar a invadirla
 - Neumonía obstructiva o atelectasia de todo el pulmón
 - Presencia de nódulo(s) tumoral(es) separado(s) del tumor primario pero en el mismo lóbulo que éste
- T4. Tumor de cualquier tamaño que cumpla alguna de las siguientes características:
 - Invasión de cualquiera de lo siguiente: mediastino, grandes vasos, corazón, nervio recurrente, tráquea, carina traqueal, esófago, cuerpo vertebral
 - Presencia de nódulo(s) tumoral(es) separados del tumor primario, en el mismo pulmón que esté pero en diferente lóbulo

N: ganglios regionales

M: metástasis a distancia

- Nx. No puede evaluarse la existencia de metástasis ganglionares regionales
- N0. Ausencia de metástasis ganglionares regionales
- N1. Metástasis en ganglios peribronquiales o hilares homolaterales (se incluye la afectación por extensión directa)
- N2. Metástasis en ganglios mediastínicos homolaterales y/o subcarinales
- N3. Metástasis en ganglios contralaterales (hiliares o mediastínicos), o bien en ganglios escalenos o supraclaviculares (homolaterales o contralaterales)
- MX. No puede evaluarse la presencia de metástasis a distancia
- M0. Ausencia de metástasis a distancia
- M1. Presencia de metástasis a distancia. Se subdivide en:
 - M1a: cualquiera de las siguientes:
 - > Presencia de nódulo(s) tumoral(es) en el pulmón contralateral al tumor primario
 - > Presencia de nódulos pleurales tumorales
 - > Existencia de derrame pleural o pericárdico maligno ⁽²⁾
 - M1b: metástasis a distancia

(1) Se clasifica también como T1 el infrecuente tumor superficial de cualquier tamaño con el componente invasivo limitado a la pared bronquial, aunque se extienda proximalmente al bronquio principal

(2) La mayoría de los derrames pleurales o pericárdicos que aparecen en un paciente con cáncer de pulmón se deben a este. Sin embargo, hay algunos pacientes en los que se puede excluir que el derrame esté relacionado con el tumor y, por tanto, ser considerado M0; para ello es necesario que el derrame no sea hemático, ni un exudado y que múltiples estudios citopatológicos del líquido pleural (o pericárdico) hayan sido negativos, además del estudio citológico

Métodos de estadificación

Evaluación de la extensión tumoral en el carcinoma no microcítico.

Evaluación de la extensión tumoral intratorácica:

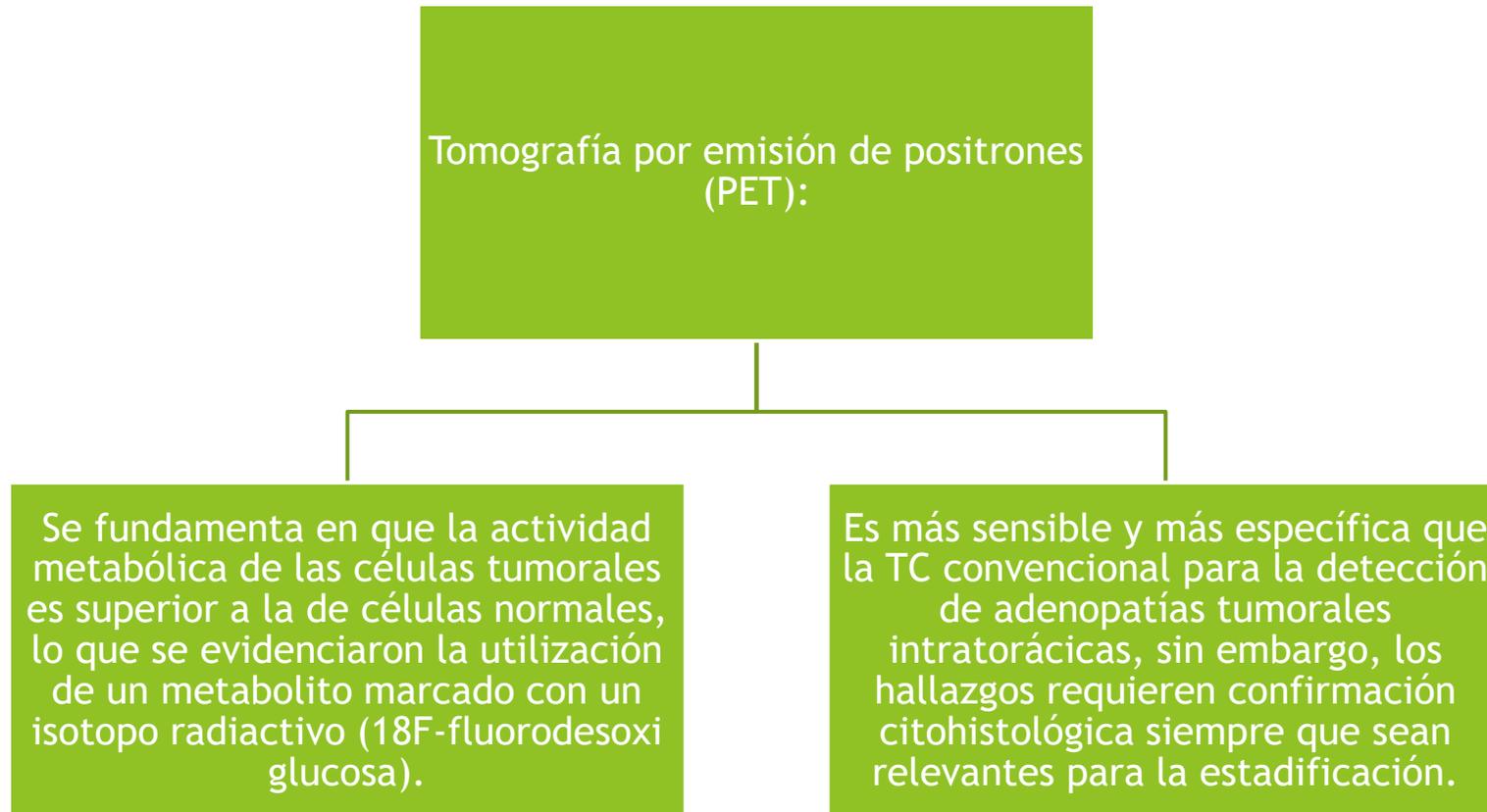
TC de tórax y abdomen superior:

Permite evaluar la extensión mediastínica, pleural, a la pared torácica y la existencia de adenopatías mediastínicas patológicas (diámetro > 1cm), así como la afectación abdominal.

Resonancia magnética nuclear (RM):

Es superior a la TC en la valoración de la afectación vascular mediastínica (vena cava superior, arterias pulmonares y corazón), y en la evaluación de los tumores apicales (Pancoast) al permitir una mejor delimitación de la afectación de la arteria subclavia, plexo braquial y canal medular.

Métodos de estadificación



Métodos de estadificación

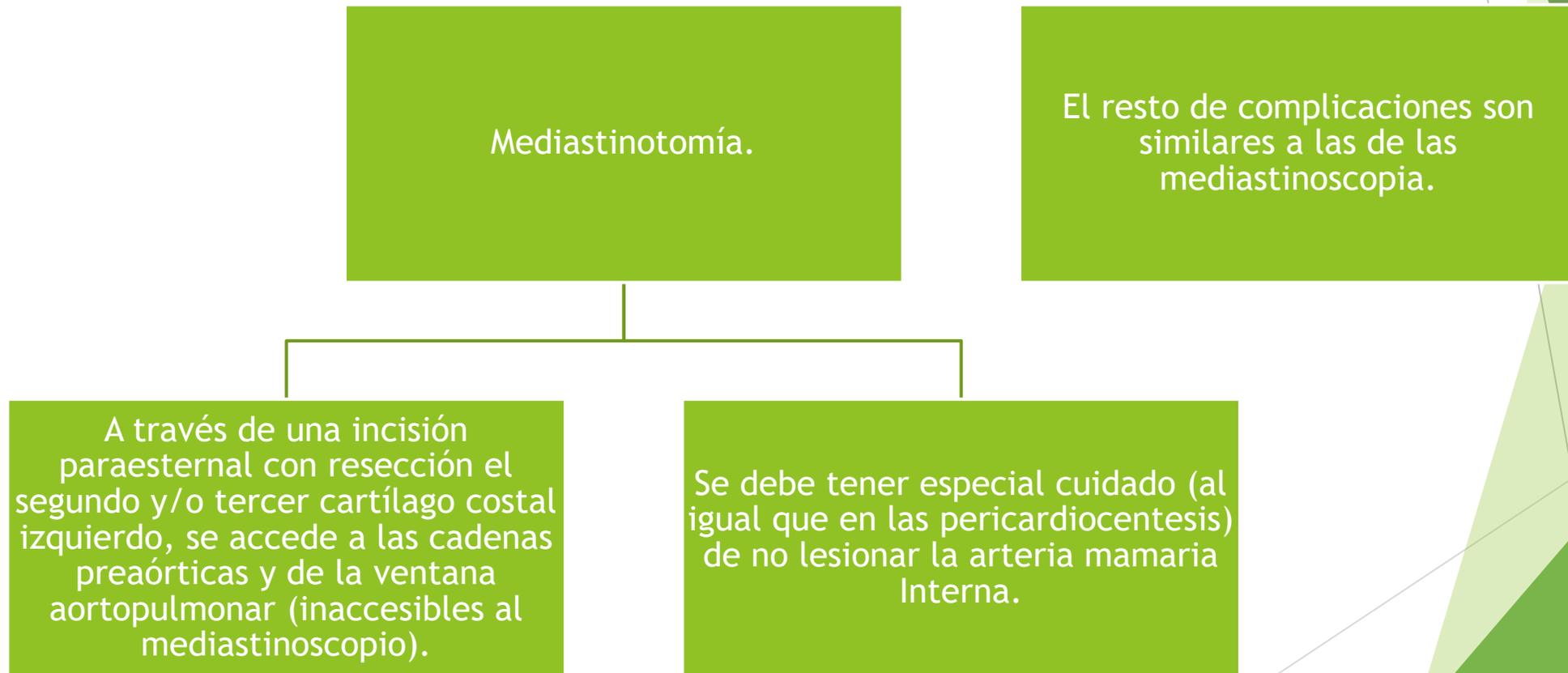
Técnicas de biopsia: la confirmación histológica de la afectación ganglionar requiere el uso de alguna de las siguientes técnicas:

Mediastinoscopia.

Clásicamente se ha considerado la técnica de elección en la evaluación de las adenopatías mediastínicas. Permite un fácil acceso a las adenopatías paratraqueales derechas y traqueobronquiales proximales. Se introduce el mediastinoscopio a través de una incisión en yugulum esternal hasta región pretraqueal, explorándose las cadenas ganglionares paratraqueales y subcarínicas.

Las complicaciones más graves son la hemorragia (que puede requerir estereotomía o toracotomía inmediata) y la mediastinitis, pero las más frecuentes son la parálisis del nervio recurrente izquierdo y la infección de la herida quirúrgica.

Métodos de estadificación



Métodos de estadificación

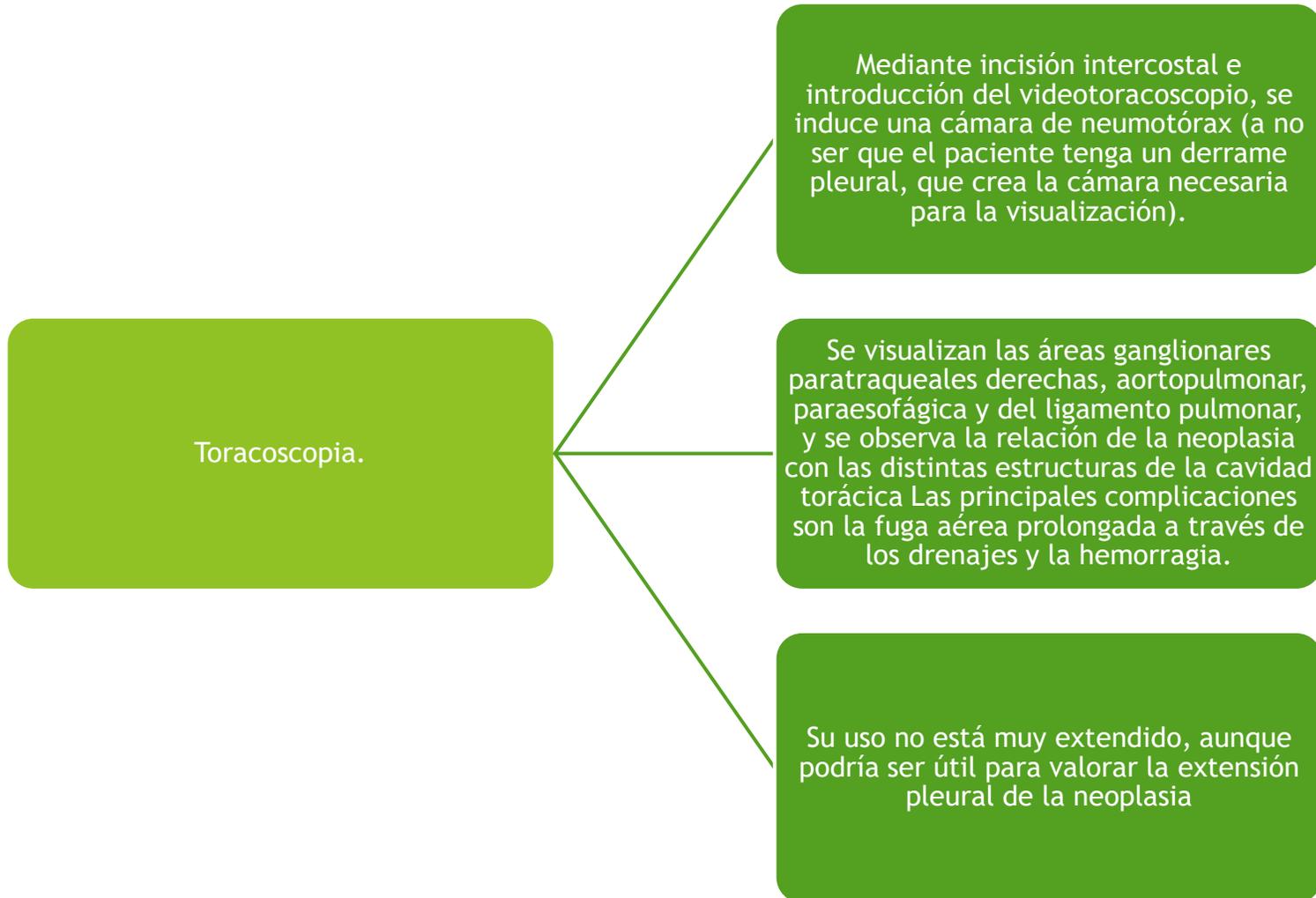
Se indica en carcinomas del lóbulo superior izquierdo (ya que tiene un drenaje linfático complementario al hilar y mediastínico, por lo que a veces da metástasis en la ventana aortopulmonar) y en los del bronquio principal izquierdo.

Punción-aspiración transbronquial.

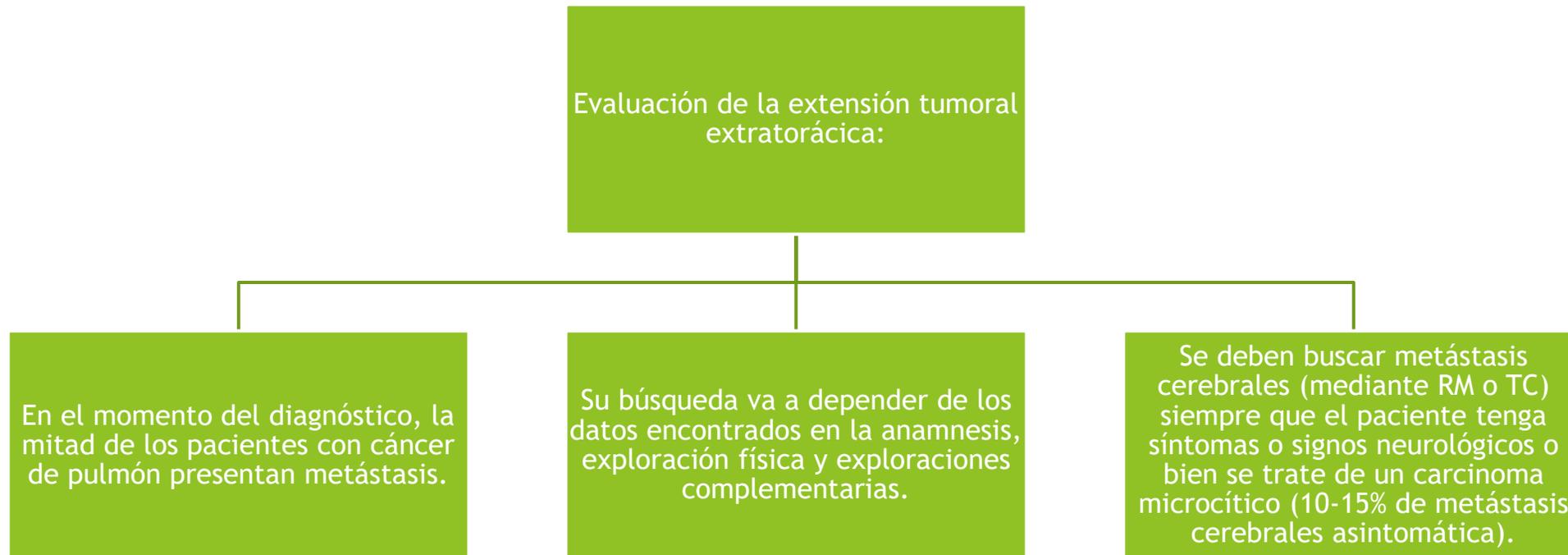
Se realiza durante la broncoscopia, permite obtener muestra de los ganglios hiliares, paratraqueales derechos, ventana aortopulmonar y subcarinales.

La sensibilidad es cercana al 90% cuando se realiza guiada por ultrasonografía endobronquial, en especial cuando se complementa con la ultrasonografía por vía digestiva. Su utilización ha provocado una disminución en el número de indicaciones de mediastinoscopia.

Métodos de estadificación



Métodos de estadificación



Métodos de estadificación

Los cortes abdominales de la TC permiten evaluar la presencia de metástasis suprarrenales (que suelen ser asintomáticas). Hay que descartar metástasis hepáticas (TC, ecografía abdominal) siempre que exista hepatomegalia o alteración de las enzimas hepáticas.

La existencia del dolor óseo, hipercalcemia o elevación de la fosfatasa alcalina obliga a estudiar la existencia de metástasis óseas (gammagrafía ósea).

Es posible que la PLT reemplace a todas las técnicas que evalúan la existencia de metástasis (excepto para el estudio del cerebro, y hay que realizarla también en todo paciente que va a ser sometido a un tratamiento potencialmente curativo.

En general, se requiere confirmación citohistológica de las metástasis siempre que condicionen la estadificación y el tratamiento.

Métodos de estadificación

Evaluación de la extensión tumoral en el carcinoma microcítico.

Dada la gran capacidad de diseminación de este tipo histológico, el estudio de extensión debe incluir TC torácica y abdominal, RM (o TC) cerebral y PET.

Detección precoz.

Los estudios realizados en la década de los años setenta empleando radiografías y citologías de esputo seriadas no consiguieron reducir la mortalidad por cáncer, de ahí que no se consideren indicados como método de cribado Poblacional

Métodos de estadificación

Trabajos más recientes con TC han demostrado detectar tumores en estadio precoces, y uno de ellos consiguió una tasa de curación del 90% en los tumores así diagnosticados; la ausencia de un grupo control impide, por el momento, considerar la TC como un método de cribado generalizado.

Tratamiento

Ante todo, hay que resaltar la importancia de la prevención.

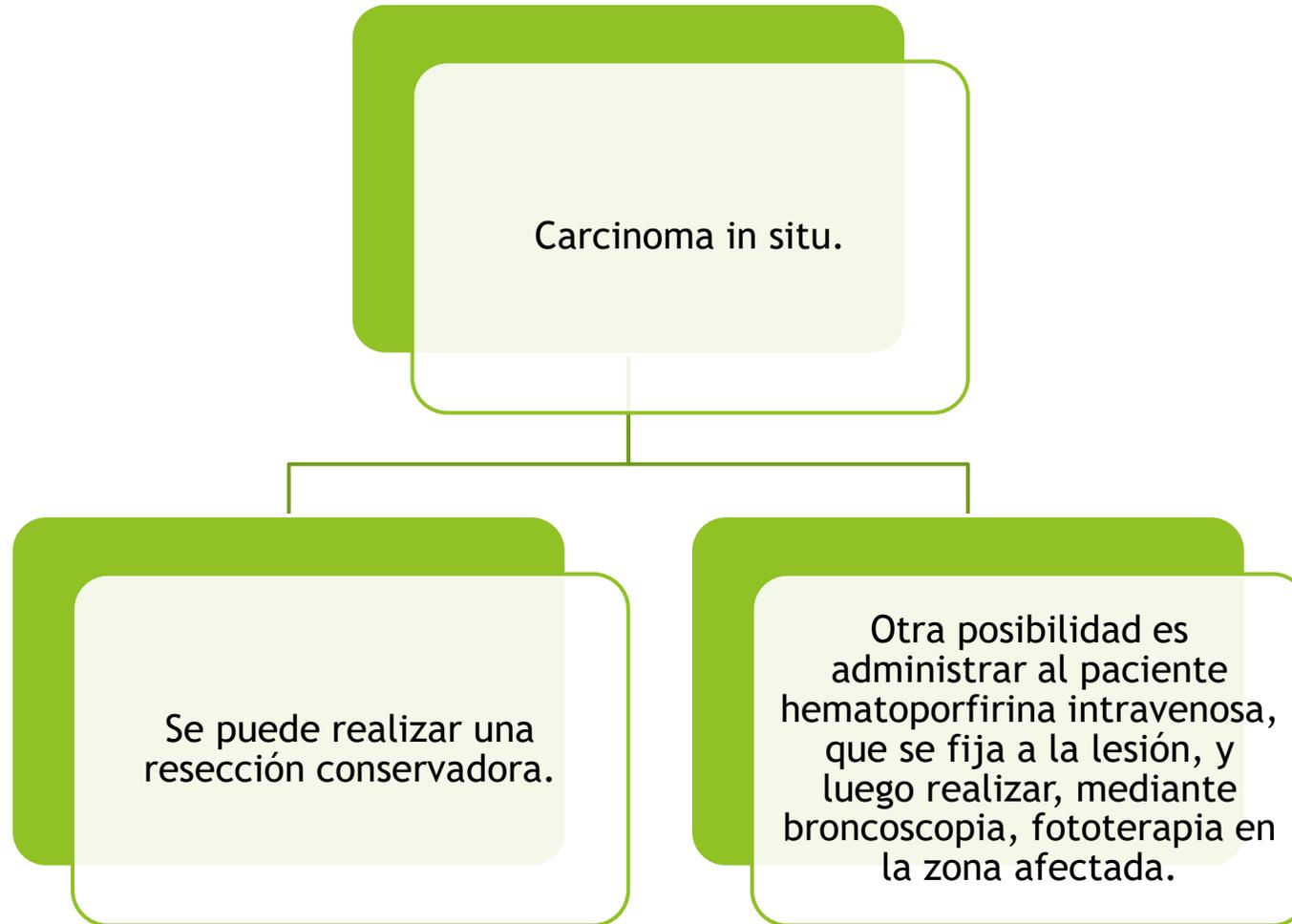
Dejar de fumar y, sobre todo, evitar el inicio del hábito tabáquico deber ser la actitud prioritaria en la lucha contra esta enfermedad.

Una vez instaurado, el tratamiento depende del tipo histológico y del estadio en que se encuentre.

Tratamiento



Tratamiento



Tratamiento



Tratamiento

Estadio I y II

En el estadio II se debe asociar la quimioterapia adyuvante (posquirúrgica) basada en un derivado del platino, ya que ha demostrado un aumento significativo de supervivencia (4 + (-15%)) pero no existen datos concluyentes que permitan recomendarla en el estadio Ib.

En aquellos pacientes que no toleren la cirugía (inoperables), la radioterapia en dosis curativas es una buena opción terapéutica.

Tumor de Pancoast

En la actualidad el tratamiento de elección para el tumor de Pancoast es la quimiorradioterapia seguida de cirugía (siempre que sea resecable) de tres a seis semanas después



Estadio III-A

T3N1: el tratamiento de elección es la resección quirúrgica seguida de quimioterapia adyuvante.

T1-3N2: cuando existe afección tumoral N2, el tratamiento es controvertido, y debe ser abordado por un equipo multidisciplinar.

En la actualidad, la tendencia mayoritaria es la quimioterapia neoadyuvante, seguida de cirugía si ha existido respuesta de las adenopatías mediastínicas, o de quimiorradioterapia si no ha existido.

En aquellos pacientes en los que el N2 se demuestra sólo tras la cirugía (N2 mínimo) se recomienda la quimioterapia adyuvante.

T4N0-1: en esta situación se debe realizar una valoración individualizada de la posibilidad de resección quirúrgica, generalmente tras quimiorradioterapia.

Estadio III-B

Es un estadio irresecable. El tratamiento de elección es la asociación de quimioterapia y radioterapia.



Estadio IV

El tratamiento de elección es la quimioterapia.

Se realiza radioterapia paliativa en caso de hemoptisis, síndrome de cava superior, disnea, atelectasia, parálisis de cuerda vocal, taponamiento cardiaco, metástasis cerebrales, metástasis óseas dolorosas, afectación de plexo braquial o compresión medular.

En los derrames pleurales malignos se realiza drenaje para paliar la disnea, y en caso de recidiva, pleurodesis o colocación de un catéter tunelizado.

Estadio IV

El tratamiento quimioterápico de primera línea se basa en la poli quimio terapia, siempre incluyendo un derivado del platino.

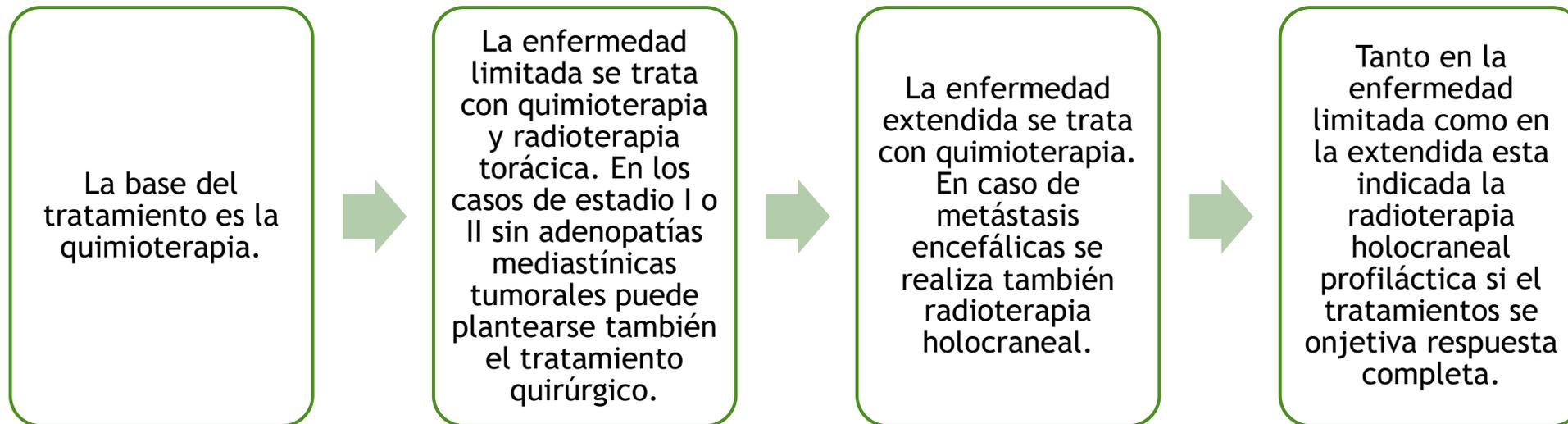
Recientemente, se ha incluido en el tratamiento:

Inhibidores de la tirosinacinas (eriotinib y gefitinib): inhiben el EGFR (receptor del factor de crecimiento epidérmico). Están indicados como tratamiento de segunda línea en el carcinoma no microcítico (especialmente útiles en adenocarcinomas de mujeres no fumadoras) y en primera línea siempre que exista mutación del EGFR.

Bevacizumab se trata de un anticuerpo monoclonal inhibidor de la angiogenesis, que bloquea el factor de crecimiento del endotelio vascular (VFGF) Está indicado en primera línea (asociado a un platino) en el carcinoma no microcítico y no epidermoide.

En algunas ocasiones, pacientes en estadio IV pueden ser candidatos a cirugía. Los pacientes con metástasis cerebral, pulmonar o suprarrenal única pueden ser valorados para cirugía siempre que el tumor primario sea resecable.

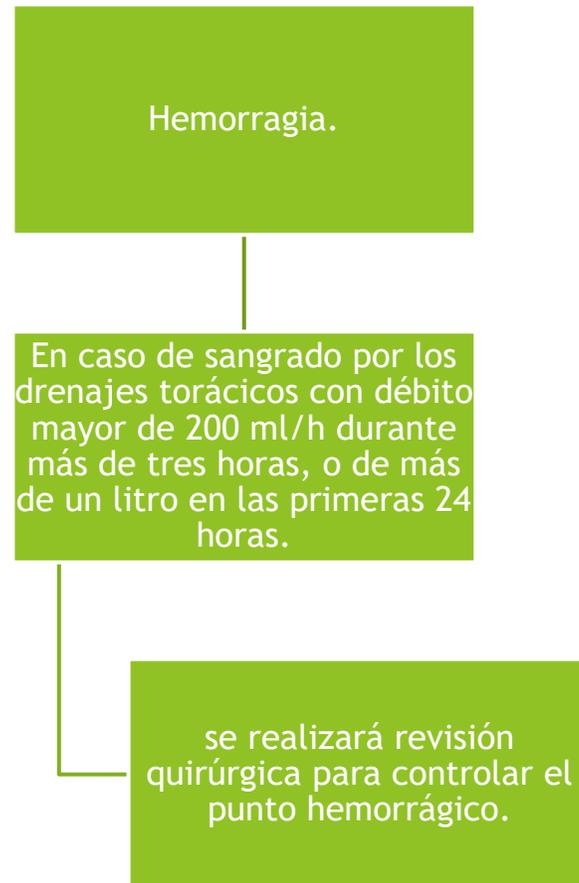
Carcinoma microcítico



Resumen de tratamiento

Estadio	TNM	Tratamiento inicial	Tratamiento alternativo
IA	T1a N0 M0 T1b N0 M0	Resección quirúrgica	RT en pacientes inoperables
IB	T2a N0 M0		
IIA	T1a-b N1 M0 T2a N1 M0 T2b N0 M0	Resección quirúrgica + QT adyuvante	
IIB	T2b N1 M0 T3 N0 M0 (<i>sulcus superior</i>)		
IIIA	T3 N1 M0 T4 N0-1 M0	Resección quirúrgica + QT adyuvante	QT ± RT neoadyuvante y cirugía (T4 seleccionados)
	T1-3 N2 M0	QT neoadyuvante + cirugía	QT + RT neoadyuvante y cirugía en casos seleccionados
IIIB	T4 N2 M0	QT + RT	
	T1-4 N3 M0		
IV	T1-4 N0-3 M1 a-b	QT paliativa/terapias dirigidas	Cirugía y/o RT en casos seleccionados

Complicaciones posquirúrgicas



Complicaciones posquirúrgicas

Hipotensión.

Generalmente es secundaria a la citada hemorragia, a infarto agudo de miocardio, al empleo de sedantes o a taponamiento cardíaco en pacientes en los que se abrió el pericardio durante la intervención

Trastornos del ritmo cardíaco

En relación con la ansiedad, el dolor, los sedantes, la hipoxemia o la manipulación quirúrgica.

Edema pulmonar.

Generalmente por excesivo aporte de líquidos en el posoperatorio.

Atelectasia.

A causa de una mala realización de fisioterapia respiratoria, si el paciente no recibe una analgesia adecuada.

Infección pulmonar o de la herida quirúrgica

Enfisema subcutáneo.

El enfisema se acompaña de un empeoramiento súbito, que se caracteriza por disnea y expectoración de líquido serohemático, que traduce la aparición de una fistula en el muñón bronquial (en ocasiones).

Esta situación es urgente, y requiere la colocación inmediata de un drenaje endotorácico.

Cuando se limita exclusivamente a la zona quirúrgica, no tiene demasiada importancia.

Conviene comprobar la permeabilidad de los drenajes y, en caso necesario, instaurar uno o dos suplementos.

Infección pulmonar o de la herida quirúrgica

El paciente debe colocarse en reposo en decubito lateral del lado intervenido (para evitar la aspiración al pulmón contralateral del líquido de la cavidad pleural).



Si la fistula aparece antes del tercer día de posoperatorio, se asume que se trata de una dehiscencia de suturas y se procede a la reintervención y sutura de la misma.



Si han pasado más de tres días, el cierre de la fistula no ofrece buenos resultados (porque ya se ha formado tejido de granulación y que aparecerá una nueva dehiscencia), siendo de elección la realización de una toracostomía para drenaje del líquido pleural y cura de la zona de la dehiscencia.

Infección pulmonar o de la herida quirúrgica

En revisiones posteriores, si se comprueba que la fistula se ha cerrado, también se puede cerrar la toracostomía y/o realizar una toracoplastia.

El enfisema subcutáneo en un paciente posoperado no es importante por sí mismo, sino por ser la traducción de lo que ocurra bronquialmente.

Una vez resuelta la situación causal, el enfisema desaparece progresivamente y sin complicaciones.

Tan sólo en enfisemas muy importantes, que afecten al territorio facial, se realizará una incisión cutánea cervical para la expresión manual del aire, o bien se colocarán múltiples agujas hipodérmicas en los tejidos enfisematosos.

Estudio de operabilidad

Clásicamente se ha considerado que los pacientes con una FEV1 mayor de 2.000 ml pueden tolerar una neumonectomía, y una lobectomía si el FEV1 es mayor de 1.500 ml.

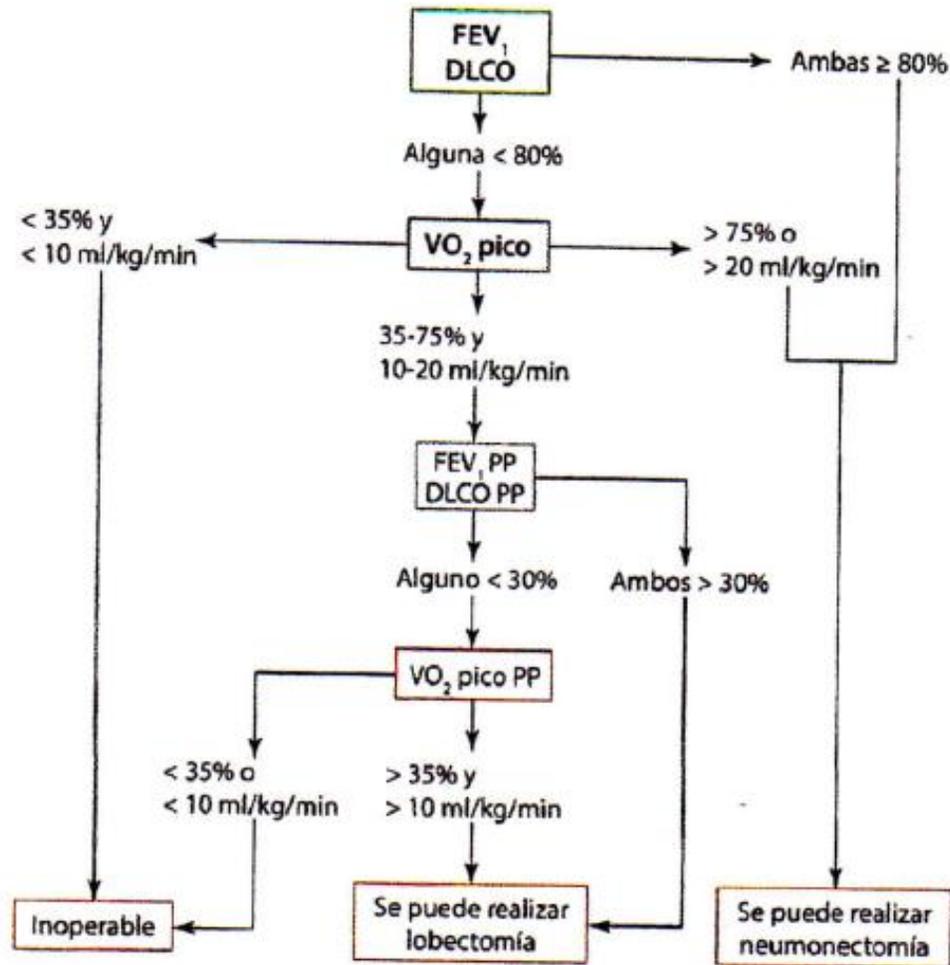
Si existe enfermedad pulmonar concomitante, se valoran una vez que el paciente haya sido tratado correctamente.

El cálculo de la función pulmonar posoperatoria predicha se puede realizar con la fórmula:

- $FPPP = FPPR (FPPR \times \alpha / 19)$
- Siendo FPPP= función pulmonar posoperatoria predicha, FPPR= función pulmonar preoperatoria real, α = número de segmentos funcionantes en el tejido a reseca. La funcionalidad de los segmentos se valora con broncoscopia Y/O técnicas de imagen.

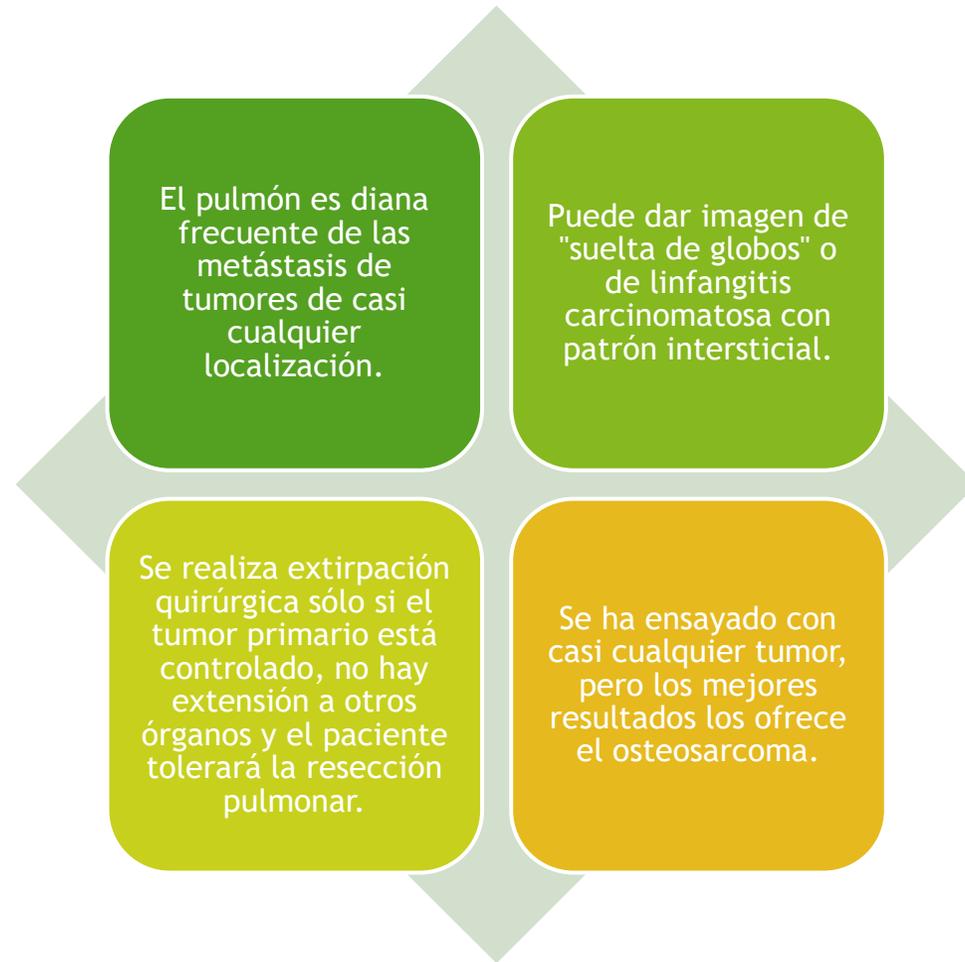
La hipoxemia y la hipercapnia aumentan el riesgo quirúrgico, pero no se consideran contraindicaciones absolutas, debiendo ser valoradas de forma individual en cada paciente.

Criterios actuales de operabilidad



VO₂ pico: consumo máximo de oxígeno (medido con test de esfuerzo cardiopulmonar)
PP: posoperatorio predicho (para el cálculo de la función pulmonar posoperatoria predicha, véase texto)

Tumores pulmonares metastásicos



Nódulo pulmonar solitario

Se trata de una opacificación radiológica de hasta 3 cm de diámetro mayor (para algunos autores, de hasta 6 cm), rodeada de parénquima pulmonar sano con bordes bien delimitados, no asociada a atelectasia o adenopatías.

Etiología.

Maligno:

Carcinoma broncogénico.

Carcinoide.

Metástasis solitaria.

Granuloma infeccioso.

Granuloma no infeccioso (artritis reumatoide, Wegener, sarcoidosis).

Factores de riesgo de malignidad

Edad: la edad inferior a 35 años sugiere benignidad.

Fumador: el tabaquismo aumenta el riesgo de malignidad.

Neoplasia previa: aumenta el riesgo de malignidad.

Tiempo de crecimiento: un NPS sin cambios de tamaño durante más de dos años es benigno. En general, los nódulos benignos tienen un tiempo de duplicación menor de 30 días o mayor de 400 días.

Calcificación: son patrones de calcificación benigna las centrales, difusas, concéntricas, laminares o en "palomitas de maíz"

Factores de riesgo de malignidad

Márgenes: los bordes regulares y redondeados sugieren lesiones benignas. El signo de la "corona radiada" es altamente sugestivo de malignidad.

Tamaño: casi todos los nódulos de más de 2 cm de diámetro son malignos, en contraposición a los de menos de 2 cm (50% de malignidad).

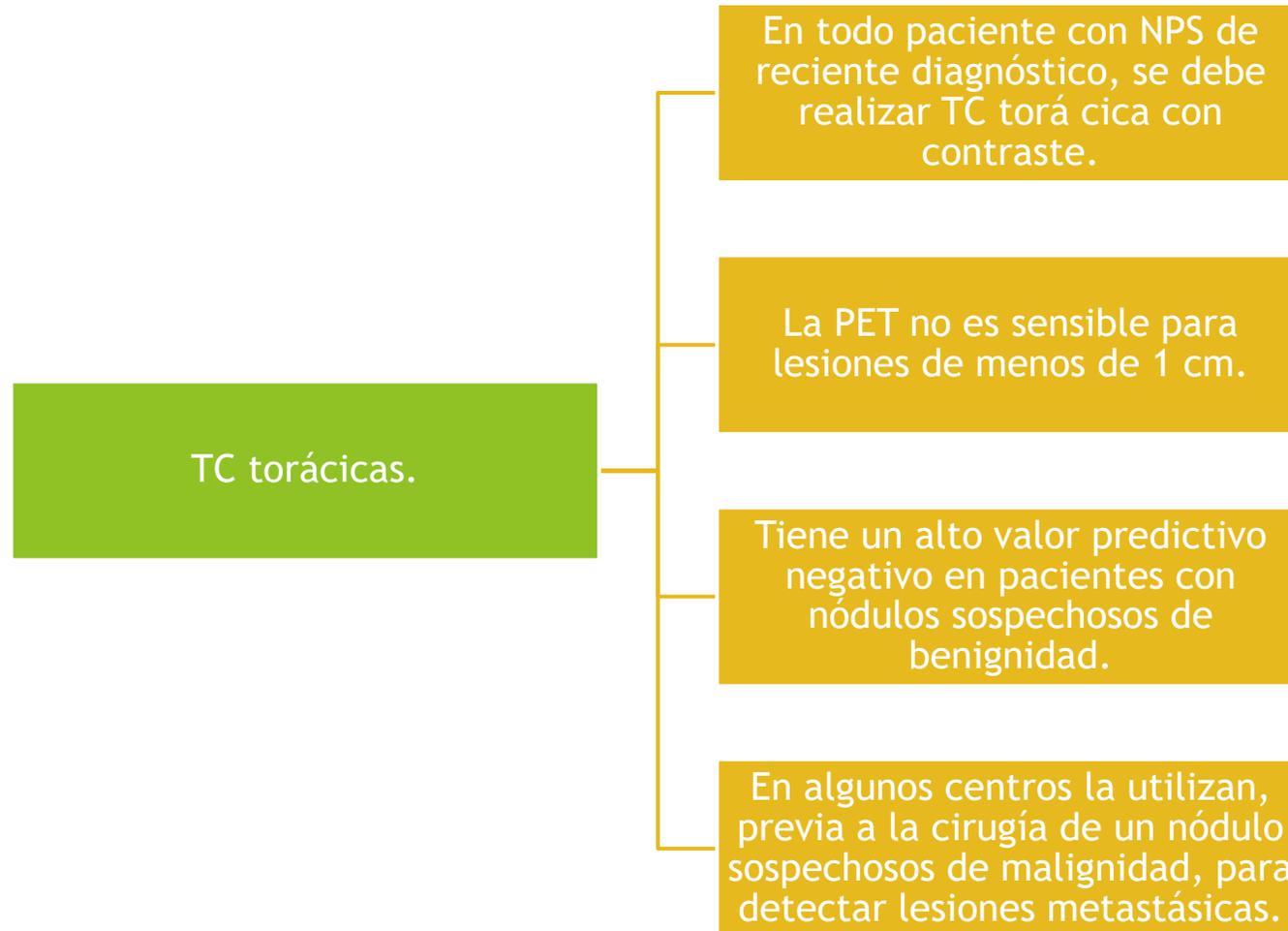
Cavitación: las cavidades de paredes gruesas sugieren malignidad.

Nódulos satélite: los nódulos pequeños asociados a uno dominante sugieren benignidad con alta probabilidad.

Recuerda

Solicitar siempre radiografías antiguas del paciente.

Diagnóstico



Broncoscopía

Tiene un rendimiento bajo para diagnóstico de NPS, excepto si se realizan biopsias transbronquiales con guía fluoroscópica.

El rendimiento aumenta si la lesión tiene un tamaño mayor de 2 cm, o tiene un "signo del bronquio" positivo.

No está indicada de rutina en el estudio del NPS, pero se considera la técnica de elección si se requiere el diagnóstico histológico.

RECUERDA

Todo NPS en mayores de 35 años es maligno, mientras no se demuestre lo contrario.

Punción transtorácica (PTT)

Generalmente guiada por TC Se realiza si la broncoscopia no ha llegado al diagnóstico.



Puede ser de elección en nódulos muy periféricos.



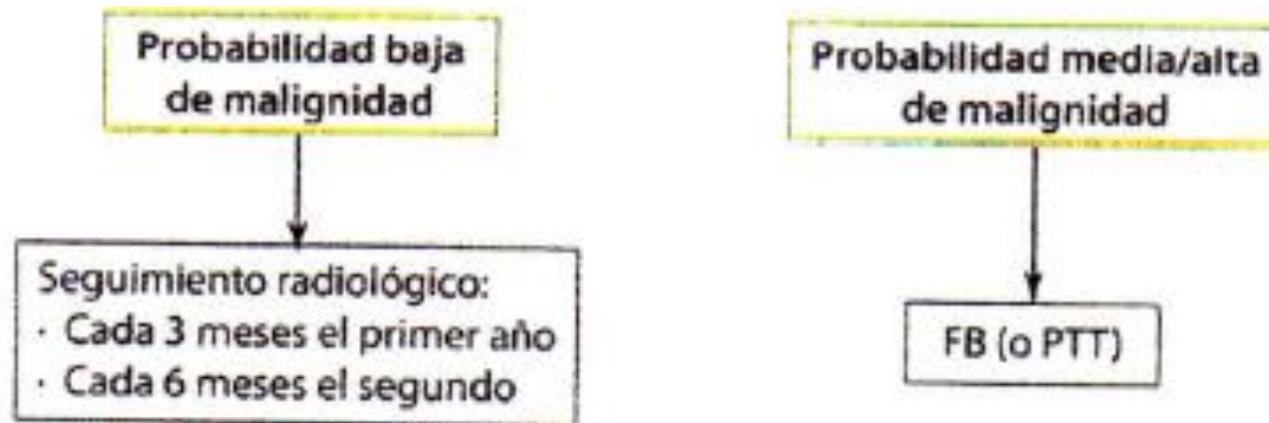
La complicación más frecuente es el neumotórax.

VATS

Consiste en una videotoracoscopia con resección del nódulo pulmonar.

Es la prueba de elección, ante pacientes de alta sospecha de malignidad, cuando otras técnicas no han llegado al diagnóstico.

La actitud diagnóstica ante un nódulo pulmonar solitario (NPS) depende del riesgo de malignidad del mismo



Tumores benignos

Suponen menos del 5% de los tumores primarios del pulmón. Incluyen fundamentalmente los adenomas y los hamartomas (la suma de ambos supone más del 90% de los tumores benignos).

Adenomas bronquiales

Son los tumores "benignos" más frecuentes (representan la mitad de los casos) De ellos, el 80% son carcinoides.

El 10 15% cilindromas (tumor adenoide-quístico) y un pequeño porcentaje carcinomas mucoepidermoides.

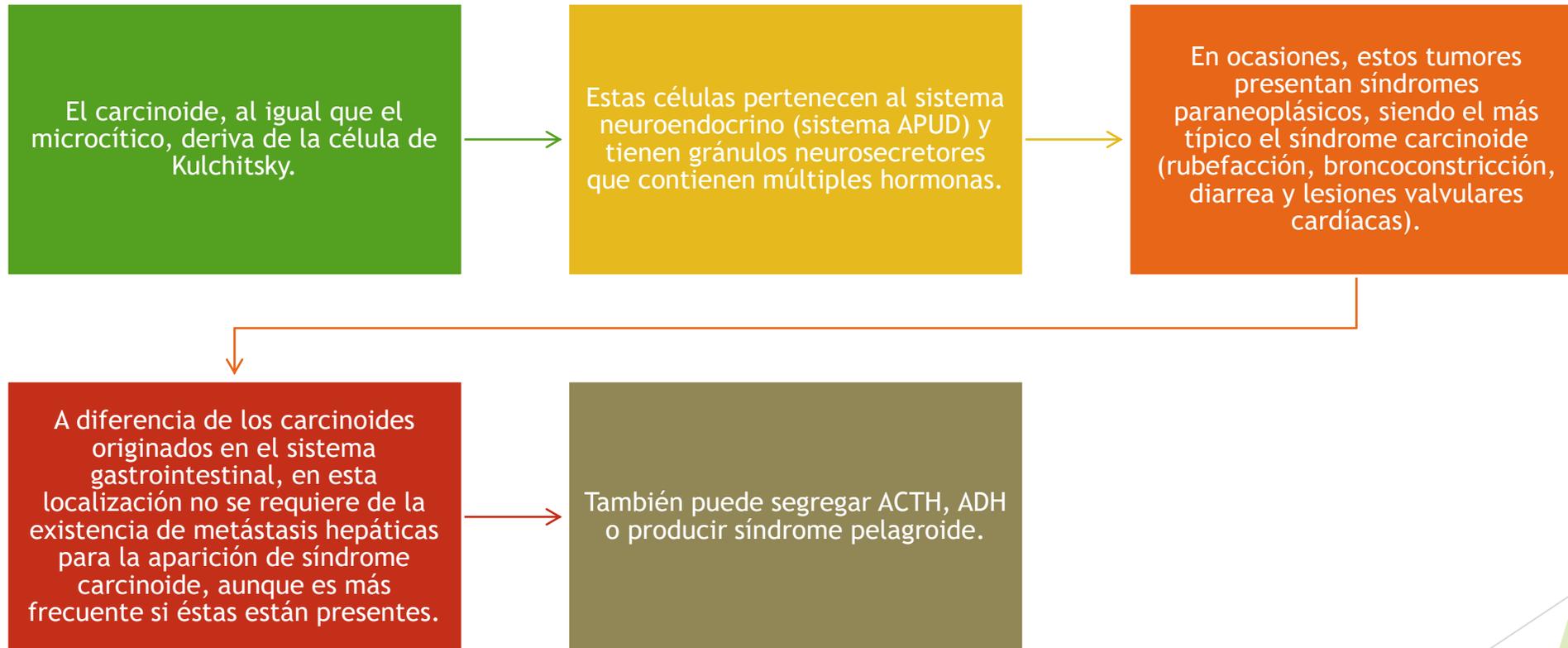
La mayoría son lesiones intrabronquiales de crecimiento lento y de localización central.

Suelen presentarse en pacientes jóvenes (40 años).

Para muchos autores ha variado la clasificación de estos tumores. El término "adenoma" ha caído en desuso y el carcinoide, cilindroma y carcinoma mucoepidermolde han pasado a ser considerados como neoplasias de baja malignidad.

- Ya que algunos de ellos pueden comportarse como neoplasias malignas, incluso originando metástasis.

Adenomas bronquiales



Adenomas bronquiales

En ocasiones hay metástasis (carcinoide atípico o maligno), siendo las más frecuentes en ganglios linfáticos y en hígado.

Suelen ser de localización central, en pacientes menores de 40 años, sin relación con el tabaquismo y con clínica de tos crónica, hemoptisis (es un tumor muy vascularizado) o atelectasia.

El tratamiento de elección de todos los "adenomas" es la resección quirúrgica.

Con frecuencia, es suficiente la broncotomía con escisión local o la resección atípica.

En el caso de los carcinoides atípicos, el tratamiento es similar al del carcinoma microcítico de pulmón con poliquimioterapia.

Hamartoma

Es el tumor estrictamente benigno más frecuente en el pulmón.

Generalmente aparece en hombres mayores de 60 años.

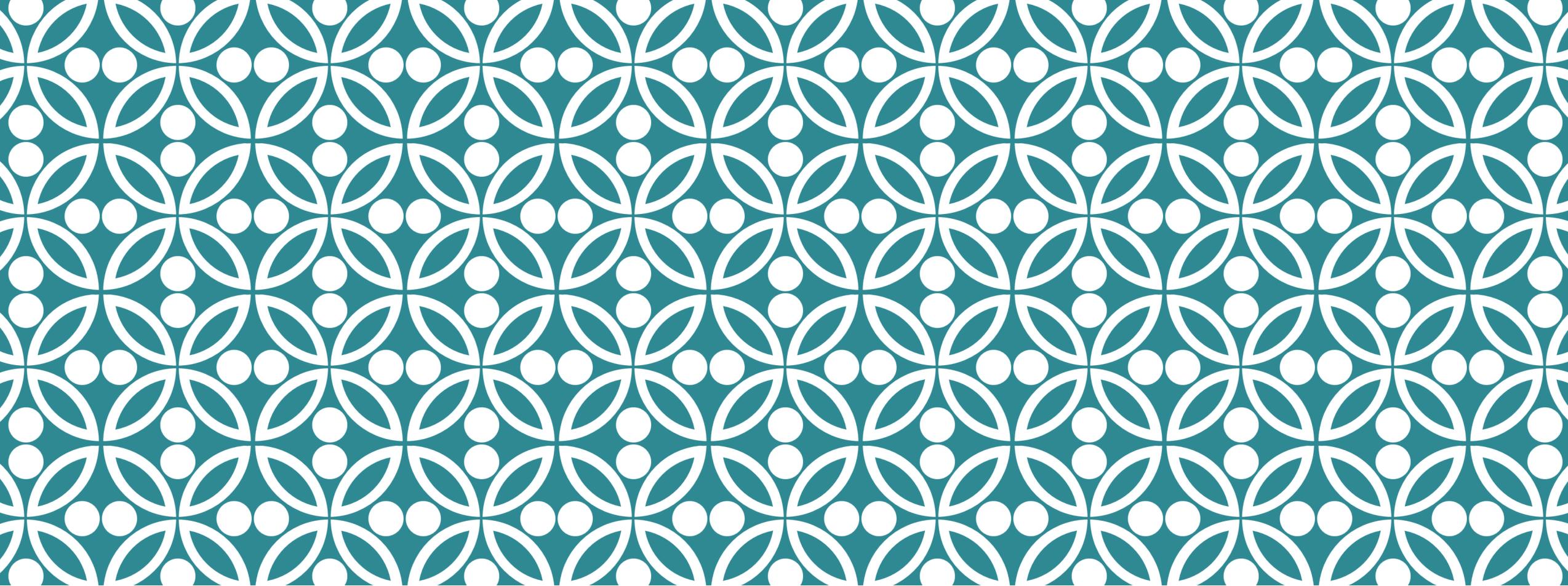
Es de localización periférica y suele ser un hallazgo asintomático de la radiografía.

Desde el punto de vista anatomopatológico se trata de una malformación en la que se pueden ver mezclados tejidos diversos (músculo, grasa, cartílago, hueso).

La calcificación en "palomitas de maíz" se considera patognomónica del hamartoma, así como la existencia de densidad grasa en su interior.

- Signo radiológico que se puede observar en la TC torácica.

Salvo que aparezcan algunos de estos dos signos, es frecuente que se haga resección para asegurarse de que no es una neoplasia maligna.



ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES

Juan Carlos Bravo Rojas

GENERALIDADES

Usualmente las enfermedades intersticiales pulmonares difusas (EPID). Se presentan con cuadros clínicos insidiosos.

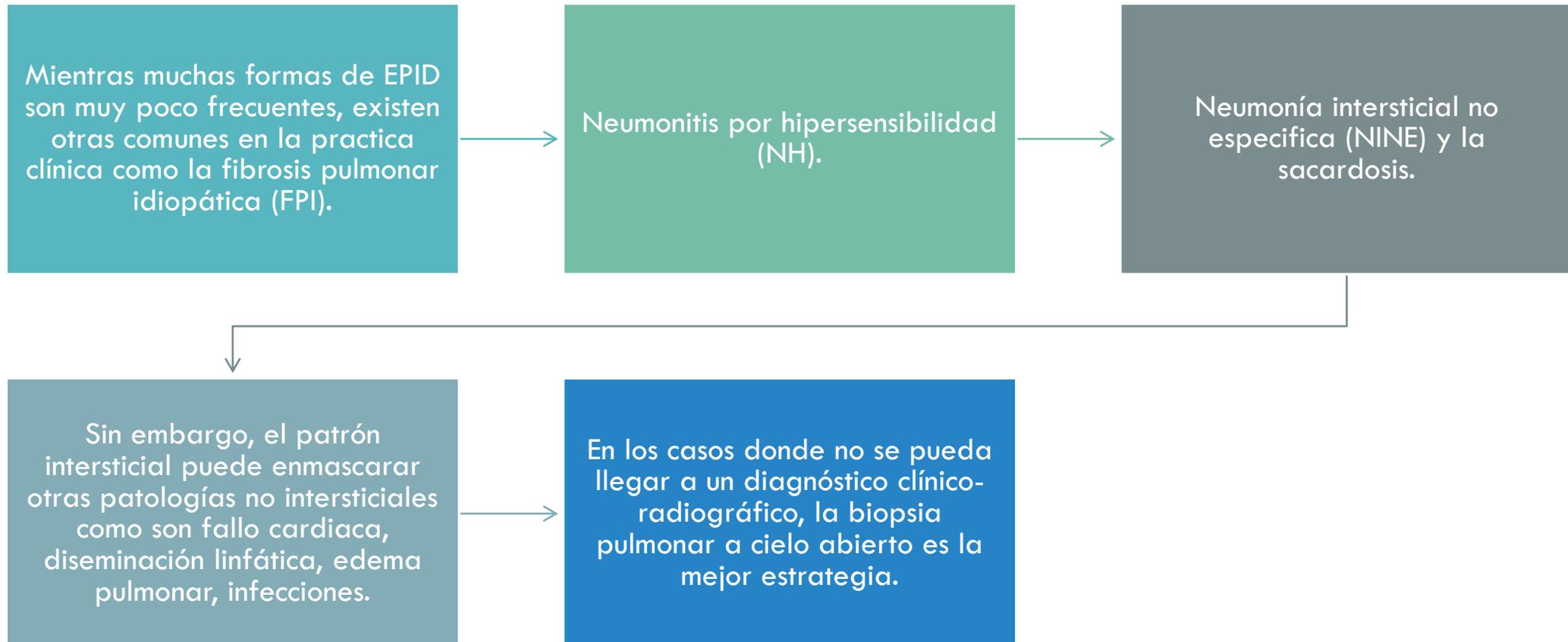
Crónicos caracterizados por tos y disnea, asociado a un cuadro radiográfico de anomalías reticulares, reducción de volúmenes pulmonares y, en su mayor parte, de hipoxemia crónica.

RECUERDA...!!

Existen una gran variedad de EPID, por lo tal motivo la cronicidad de los síntomas y las anomalías retículo nodulares asociados a hipoxemia te deben hacer sospechar de ellas.

NO TODO ES FPI.

GENERALIDADES



GENERALIDADES

Un grupo de enfermedades intersticiales que está tomando fuerza en su diagnóstico son las EPID asociadas a autoinmunidad.

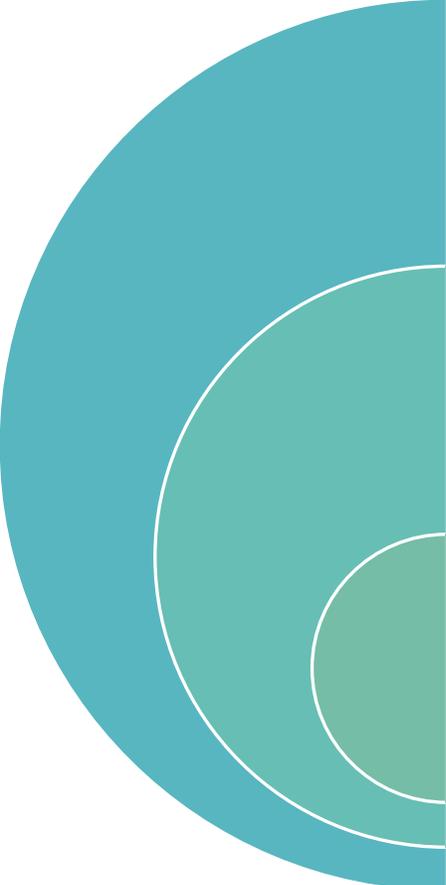
Su sospecha clínica es compleja en la práctica clínica porque entre el 10 y 30% se presenta con afección intersticial con pocas o nulas manifestaciones sistémicas.

Esclerodermia.

Artritis reumatoide.

Miopatías inflamatorias.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES INTERSTICIALES



Recuerda que el abordaje de la enfermedad intersticial pulmonar inicia en la mayor parte de los pacientes con síntomas crónicos como disnea \dot{z} , fatiga, así como en algunos pacientes datos de hipertensión pulmonar en menor porcentaje.

Otros pueden tener un curso menor a 3 semana, esta diferencia en el tiempo es útil para una sospecha diagnóstica inicial.

Debido a la afección intersticial crónica de los pacientes; por tanto, se deberá seguir un estricto protocolo de diagnóstico para el adecuado diagnóstico.

Aguda

- Neumonía organizada criptogénica
- Neumonía eosinofílica
- Hemorragia alveolar difusa
- Neumonía intersticial aguda
- Exacerbación aguda de FPI u otra EPID

Subaguda y crónica

- EPID asociado a autoinmunidad
- Fibrosis pulmonar idiopática
- Sarcoidosis
- Neumonitis por hipersensibilidad
- Enfermedades ocupacionales pulmonares
- Neumonía intersticial no específica
- Neumonía intersticial descamativa/ bronquiolitis respiratoria
- Neumonía intersticial linfoidea
- Neumonía eosinofílica crónica

ABORDAJE DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES INTERSTICIALES

HISTORIA CLÍNICA

Las manifestaciones en general son inespecíficas.

El tiempo de evolución de la sintomatología debe hacer sospechar de los posibles diagnósticos diferenciales.

Se debe considerar procesos infecciosos, edema pulmonar o falla cardíaca en tiempos de evolución agudos.

Otras consideraciones de importancia es el estado de la respuesta inmune, los antecedentes de quimioterapia o radioterapia.

La falla ventricular izquierda o factores de riesgo para hipertensión pulmonar deberán descartarse en un paciente con clínica de disnea progresiva y fatiga.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES INTERSTICIALES

HISTORIA CLÍNICA

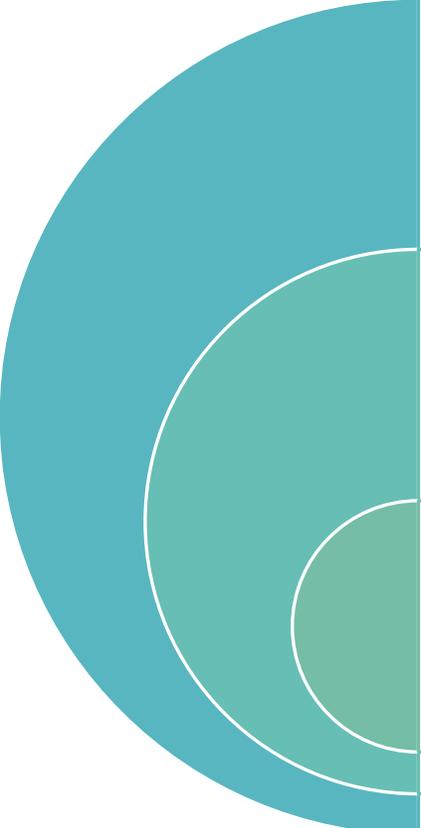
La presencia de sibilancias puede asociarse a la vía aérea, en enfermedades como NH, neumonía eosinofílica y bronquiolitis.

Otro dato clínico como la hemoptisis es sugestivo a hemorragia alveolar difusa en combinación con anemia y opacidades radiográficas cambiantes.

Por otro la presencia de dolor pleurítico puede asociarse a serositis como en las enfermedades autoinmunes o a neumotórax el cual se puede observar en la linfangioleiomiomatosis (LAM) y las histiocitosis de células de Langerhans.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES INTERSTICIALES

SÍNTOMAS SISTÉMICOS



Los síntomas sistémicos son de mayor interés en el abordaje de la enfermedad intersticial ya que las enfermedades del tejido conectivo son una causa frecuente.

En los cuales puede haber presencia de síntomas como sudoración nocturna, fiebre, fatiga, debilidad muscular, pérdida de peso.

- Deben hacer pensar en presencia de una placa con anomalías reticulares en este grupo de enfermedades.

Otras anomalías de interés son las dermatológicas, entre las que se incluyen: manos de mecánico, rash en heliotropo, pápulas de Gottron que se pueden asociar a miositis.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES INTERSTICIALES

SÍNTOMAS SISTÉMICOS

Otros cambios como endurecimiento de la piel, telangectasias, fenómeno de Raynaud.

Se asocian a esclerodermia.

cambios en las articulaciones como rigidez y deformación articular.

Hacen pensar en artritis reumatoide, así como los datos de sequedad de mucosas del síndrome de Sjögren que son extensamente asociadas a enfermedad intersticial pulmonar.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES INTERSTICIALES

HISTORIA DE EXPOSICIONES AMBIENTALES

Es importante considerar exposiciones a polvos orgánicos.

(en nuestro medio la exposición a proteínas del plumaje de aves es una causa muy común de NH).

Dentro de los que se pueden encontrar, polvos de madera, libros, tela de ropa, heno.

Aunque la exposición a humedad no es factor para EPID, se debe tener en cuenta como diagnóstico de micosis pulmonares y micobacteriosis.

Una exposición importante en EPID es el tabaquismo el cual está ligado a neumonía intersticial descamativa, bronquiolitis respiratoria, así como también, es un factor de riesgo para FPI y EPID asociada a AR.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES INTERSTICIALES

HISTORIA DE EXPOSICIÓN A MEDICAMENTOS:

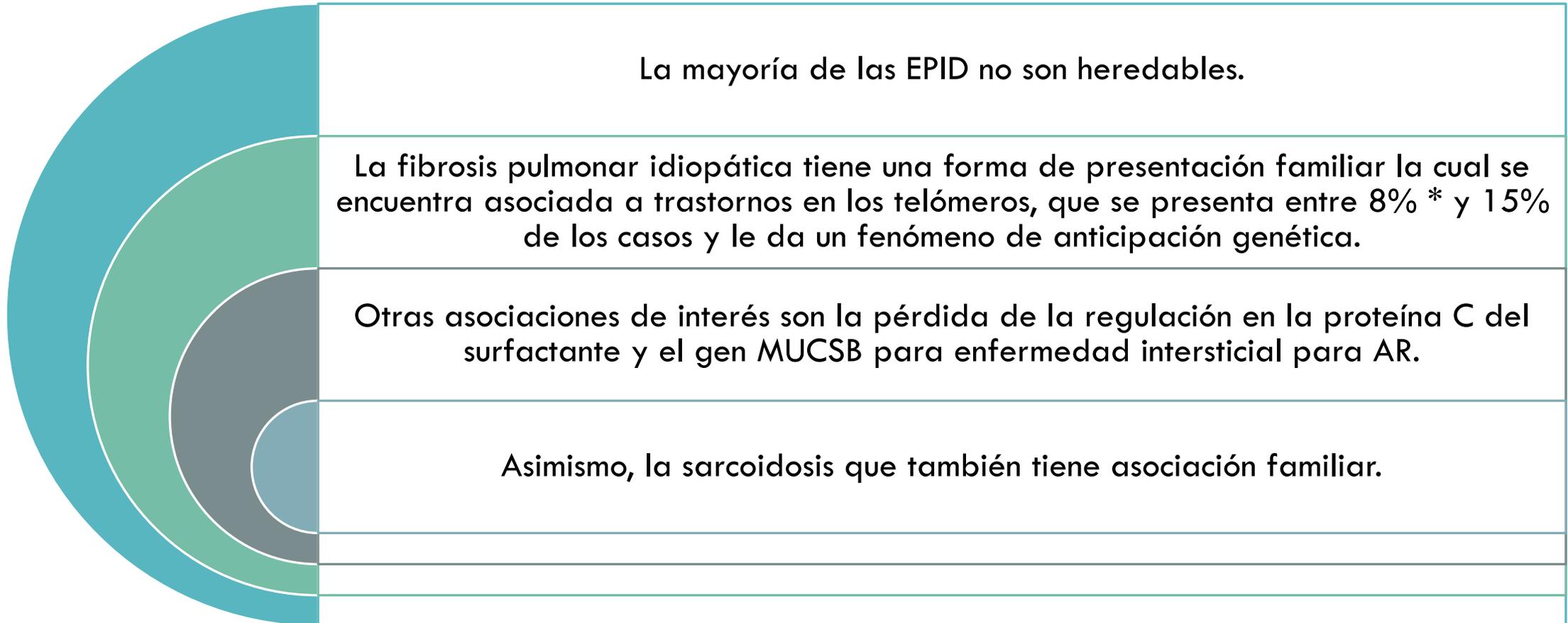
Diversos fármacos convencionales, quimioterápicos y la radioterapia han sido asociados al desarrollo de EPID.

Dentro de los medicamentos más comunes se encuentran la nitrofurantoina, amiodarona, AINES que son asociados comúnmente a neumonía eosinofílica.

Entre otros de uso no común se encuentran los inmunomoduladores para AR y enfermedad de Crohn.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES INTERSTICIALES

HISTORIA FAMILIAR.



ALGORITMO DIAGNÓSTICO

Una vez que se ha integrado la sospecha diagnóstica de EPID se sugiere un abordaje sistemático.



Actualmente los lineamientos de las sociedades internacionales consideran la integración entre radiólogos, neumólogos y patólogos.



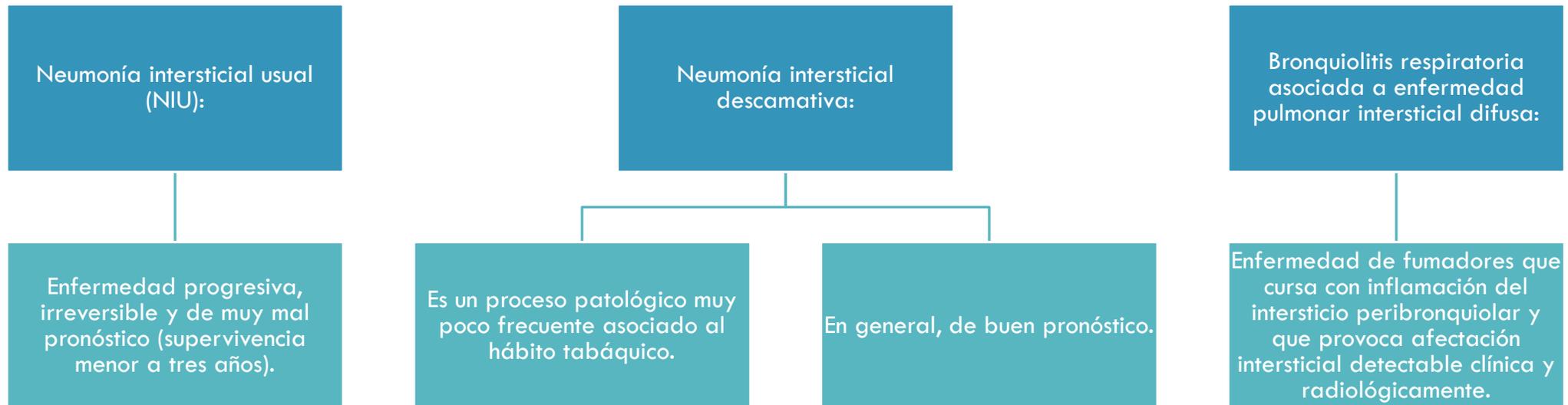
En el caso de neumonías intersticiales con características autoinmunes, la participación de reumatólogos.



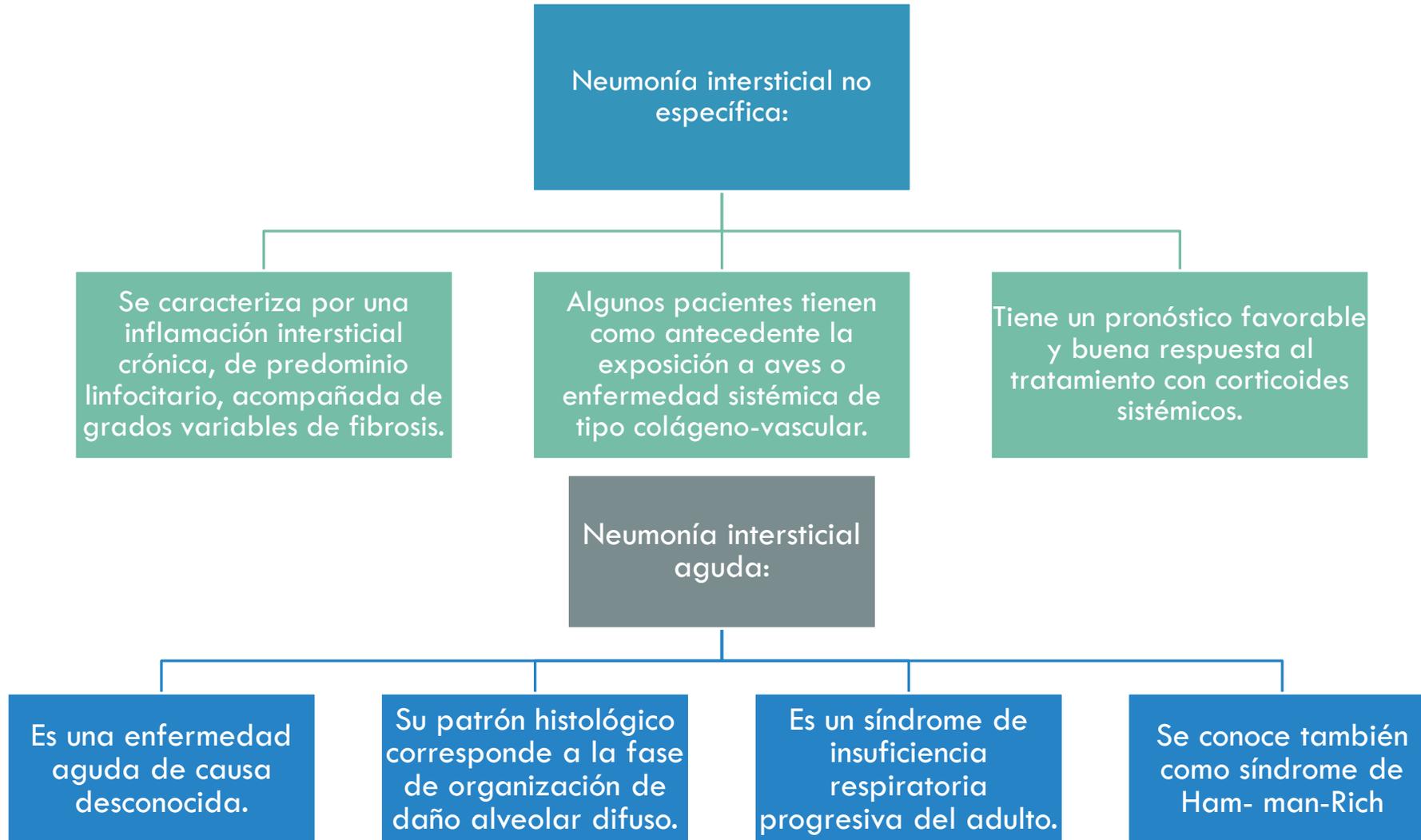
Las pruebas de funcionamiento pulmonar como son la espirometría ($FEV1 < 11$) y la gasometría ($<90\%$) son de gran interés para la realización de pruebas diagnósticas invasivas como broncoscopia y biopsias.

- ya que si estos valores son inferiores, el diagnóstico será en consenso con el equipo médico.

NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS



NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS



NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS

Neumonía organizada
criptogénica o bronquiolitis
obliterante con neumonía
organizada:

- Se prefiere el primer término, pues la vía aérea distal se afecta de forma secundaria y las alteraciones principales son parenquimatosas.
- Tiene buen pronóstico.

Neumonía intersticial linfocítica:

- Considerada un trastorno infoproliferativo, es excepcional su transformación a linfoma

NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL/FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

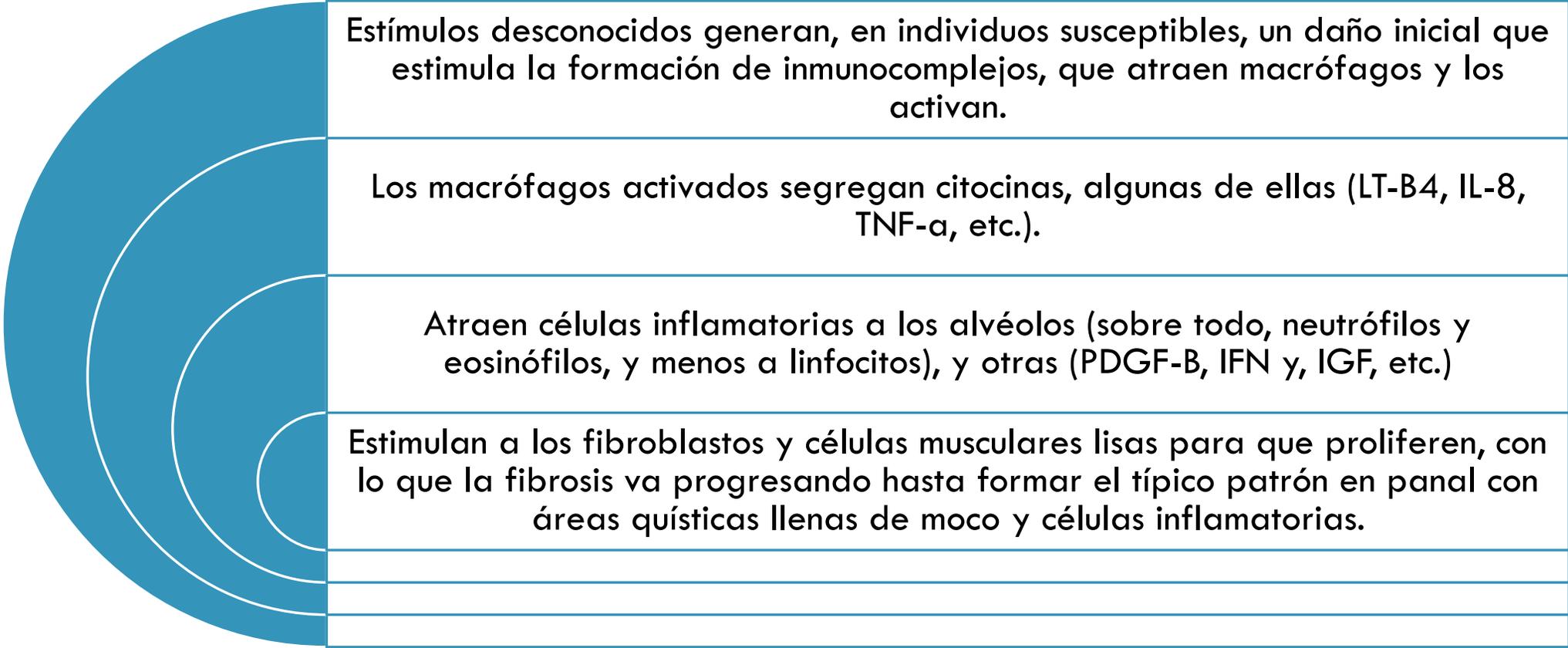
En la actualidad, únicamente se considera fibrosis pulmonar idiopática (FPI) el cuadro histológico de neumonía intersticial usual.

Es una enfermedad de etiología desconocida, también denominada alveolitis fibrosante criptogenética.

La prevalencia aproximada es de 3 -5 casos/100.000.

NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL/FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

INMUNOPATOGENIA



Estímulos desconocidos generan, en individuos susceptibles, un daño inicial que estimula la formación de inmunocomplejos, que atraen macrófagos y los activan.

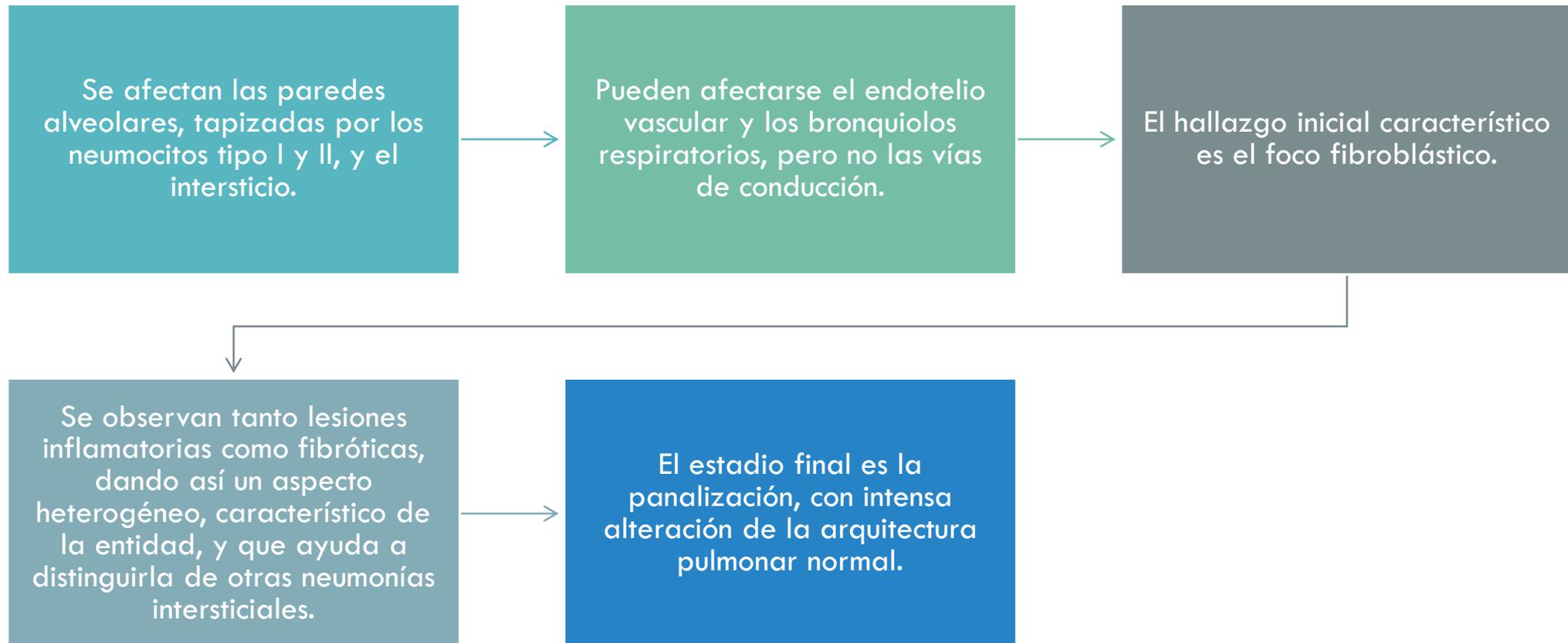
Los macrófagos activados segregan citocinas, algunas de ellas (LT-B4, IL-8, TNF- α , etc.).

Atraen células inflamatorias a los alvéolos (sobre todo, neutrófilos y eosinófilos, y menos a linfocitos), y otras (PDGF-B, IFN y, IGF, etc.)

Estimulan a los fibroblastos y células musculares lisas para que proliferen, con lo que la fibrosis va progresando hasta formar el típico patrón en panal con áreas quísticas llenas de moco y células inflamatorias.

NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL/FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

ANATOMÍA PATOLÓGICA



NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL/FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

CLÍNICA

Aparece generalmente entre los 50 y 70 años, aunque puede hacerlo a cualquier edad.

Existen casos familiares, por lo que ciertos factores genéticos pueden influir en la susceptibilidad a padecerla.

El paciente típico presenta disnea al ejercicio y tos no productiva, de inicio insidioso. En ocasiones, el debut clínico coincide con una infección vírica.

Una historia clínica detallada es vital para descartar posibles etiologías conocidas.

- La clínica es similar, pero suele aparecer a edades más tempranas.

- Aunque suele haber una historia de más de tres meses de síntomas antes del diagnóstico.

NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL/FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

CLÍNICA

Recuerda:

- Cuadro subagudo con crepitantes en bases y, con frecuencia, acropaquías.

La mayoría de los pacientes presenta, en la auscultación pulmonar, crepitantes finos al final de la inspiración (teleinspiratorios) en las bases de "tipo velcro".

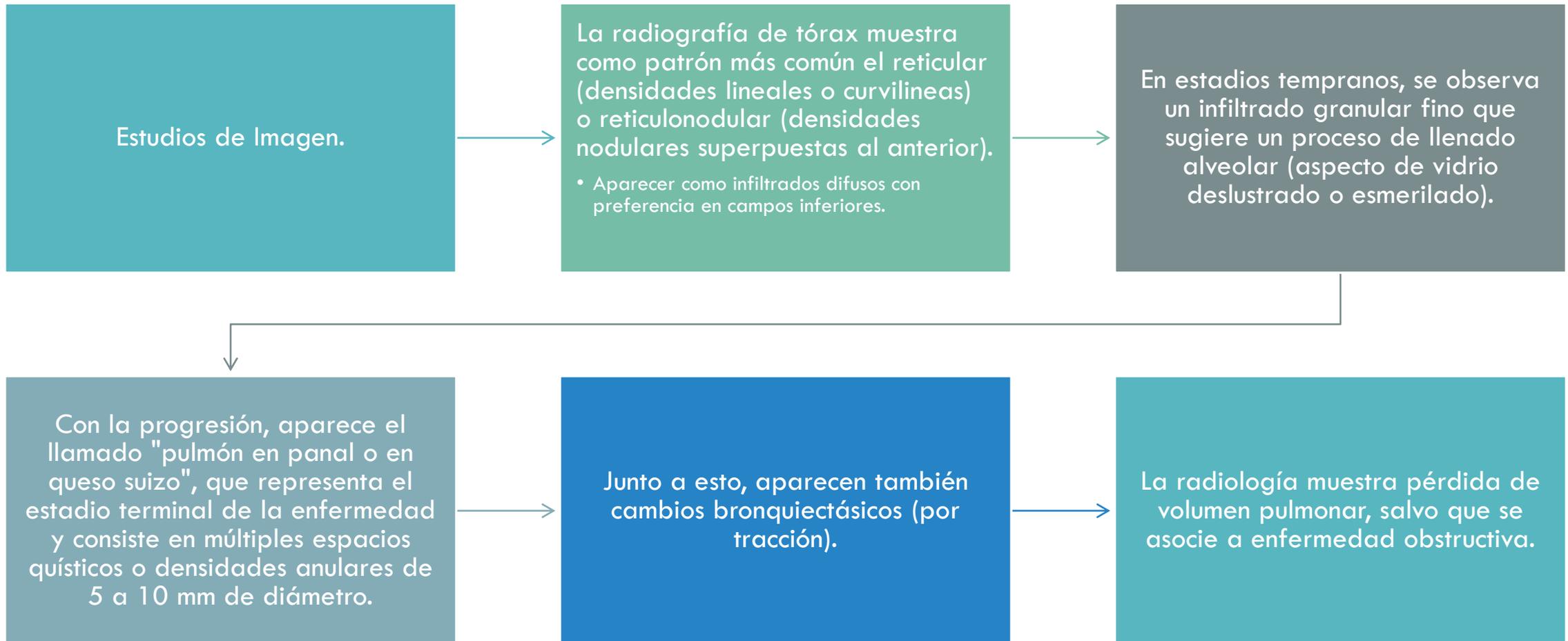
Las acropaquias son un signo tardío y frecuente que aparece en el 40-75% de los pacientes.

La osteoartropatía hipertrófica y el neumotórax son raros.

En estadios avanzados, puede haber corpulmonale en relación con el desarrollo de hipertensión pulmonar.

NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL/FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

DIAGNÓSTICO



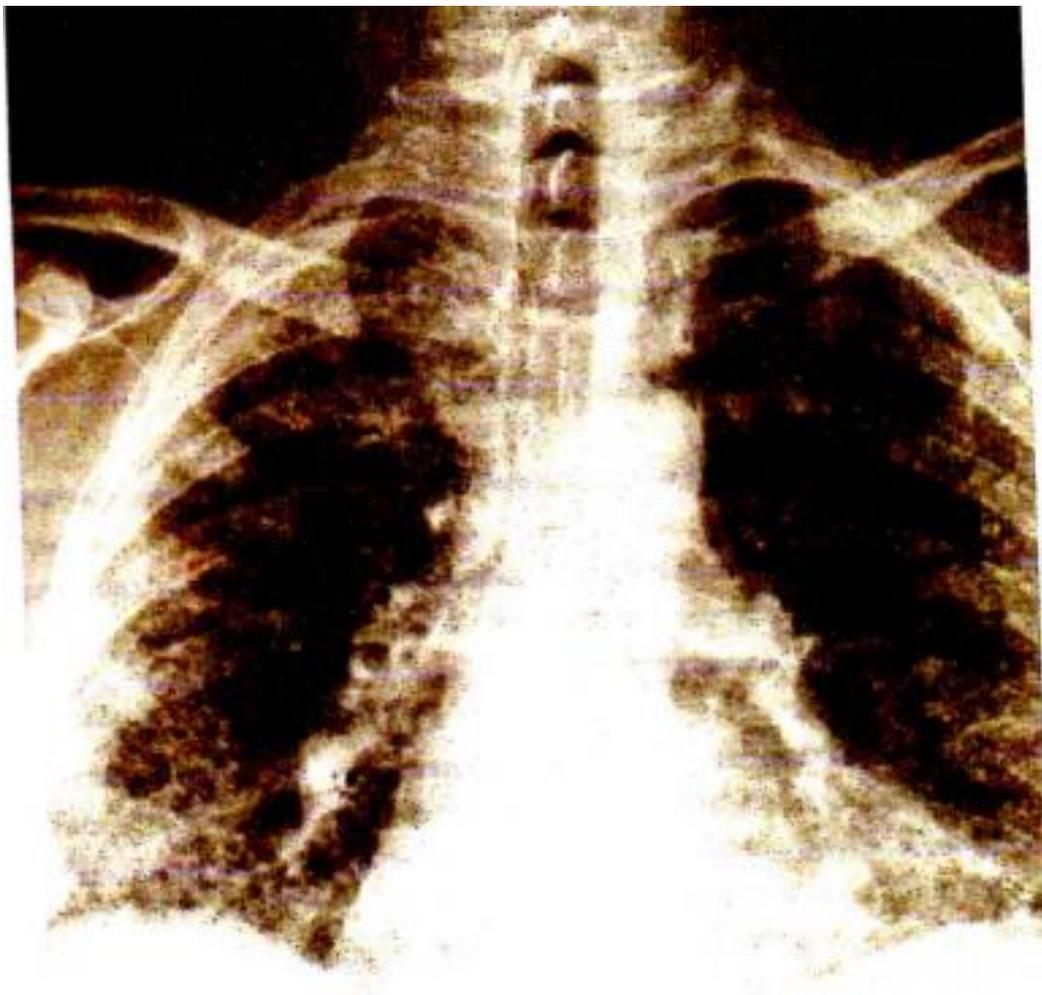


Figura 7.2. Fibrosis pulmonar idiopática (radiografía de tórax)

NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL/FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

DIAGNÓSTICO

La TC de alta resolución (TCAR) torácica es útil para el diagnóstico diferencial con otras enfermedades intersticiales.

La asociación de imágenes reticulares, engrosamiento irregular de septos, bronquiectasias por tracción y zonas de panal basales y subpleurales es muy sugestiva de neumonía intersticial usual.

Para determinar la extensión y, sobre todo, para el diagnóstico en fases precoces en las que la radiografía puede ser normal, aunque haya enfermedad histológica.

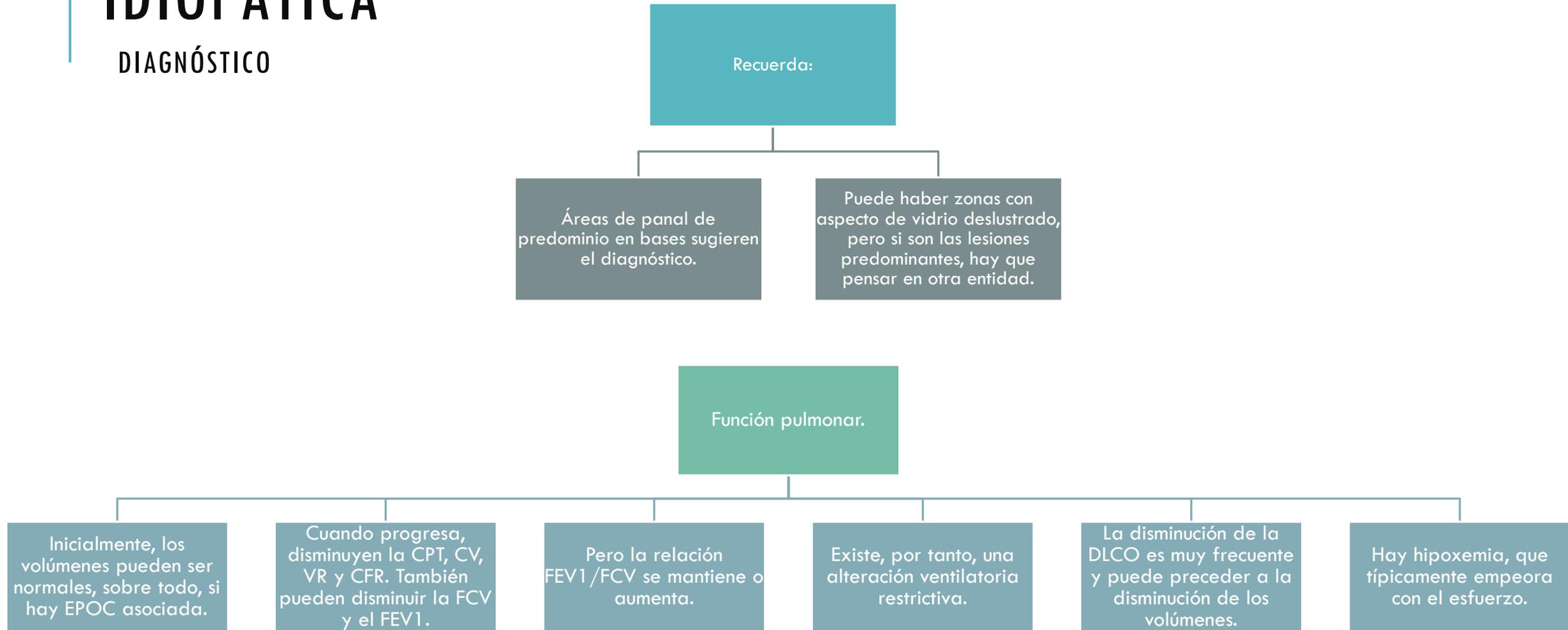
Junto a un cuadro clínico característico, permite establecer el diagnóstico sin necesidad de biopsia.



Figura 7.3. Fibrosis pulmonar idiopática (TC torácica)

NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL/FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

DIAGNÓSTICO



NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL/FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

DIAGNÓSTICO

Fibrobroncoscopía.

Actualmente los consensos del 2018 de la ALAT, ATS, ERS, no recomiendan la realización de broncoscopia en pacientes con patrón usual por TACAR.

Por otro lado, el patrón de celularidad en estos pacientes es macrofágico y el patrón histopatológico es en parches de parenquima sano y enfermo.

Por tal motivo el lavado bronquioloalveolar y la biopsia transbronquial por broncoscopio no tiene rendimiento diagnóstico.

NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL/FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

TRATAMIENTO

En 2014, se aprobó en México el uso de dos antifibróticos para el tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática;

Pirfenidona que es un antifibrótico que antagoniza los efectos del factor de transformante B1.

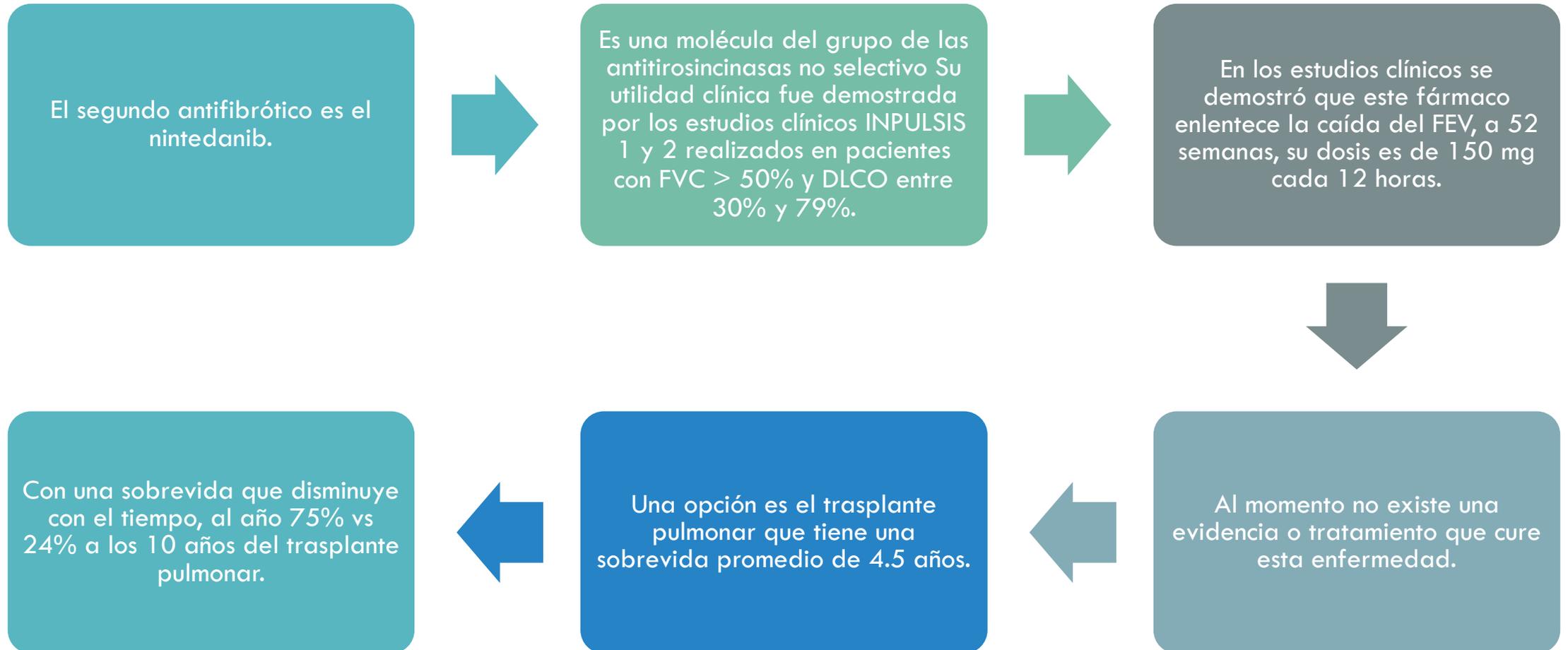
La pirfenidona se aprobó por la FDA por el estudio ASCEND en pacientes con FVC 50-90% y DLCO entre 30-90%.

Este estudio demostró estabilidad en la función pulmonar medida por espirometría y caminata de 6 minutos, con un perfil de seguridad adecuado (14% vs. 10%) contra placebo.

Su dosis es de 2,403 mg/ día dividido cada 8 horas y en dosis ascendente en tres semanas.

NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL/FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

TRATAMIENTO



NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL/FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

CRITERIOS DE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

El diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática actualmente se debe realizar por medio del consenso internacional de las sociedades ATS / ERS / JRS / ALAT del 2018.

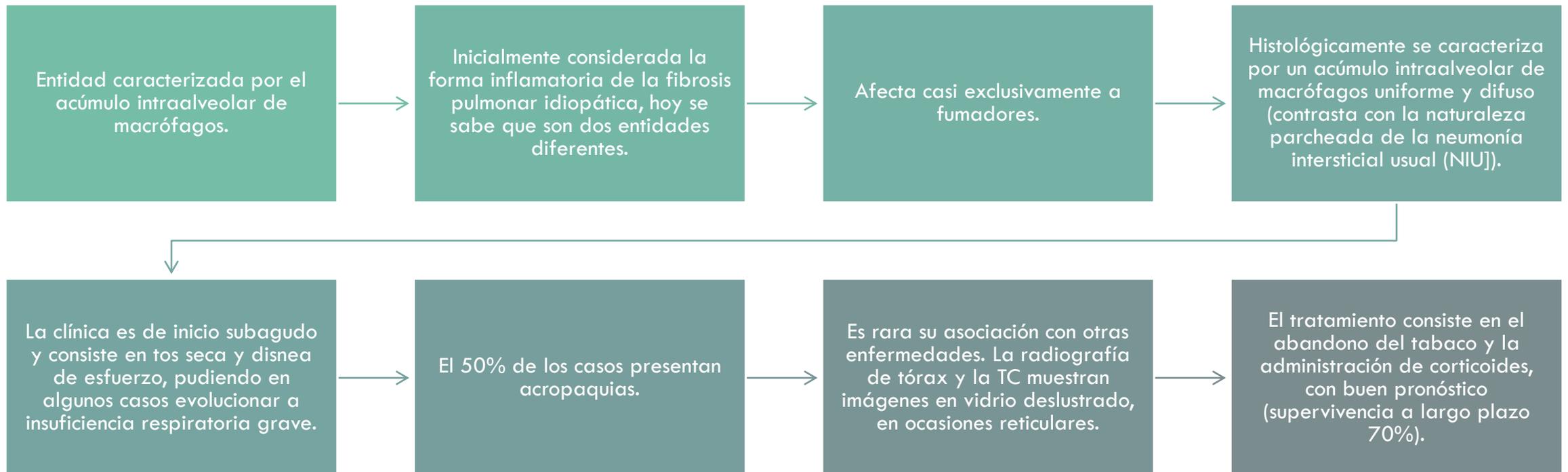
En las cuales se considera la integración como se ha mencionado entre neumólogos, radiólogos y patólogos.

Se debe considerar que el diagnóstico de sospecha inicia con una TCAR con un patrón de neumonía intersticial usual.

Por tal motivo se deben descartar primero otros diagnósticos diferenciales de NIU, siendo los más frecuentes, artritis reumatoide.

Esclerosis sistémica, toxicidad por fármacos, neumonitis por hipersensibilidad crónica.

NEUMONÍA INTERSTICIAL DESCAMATIVA



BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA ASOCIADA A ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA

La bronquiolitis respiratoria es una enfermedad provocada por el tabaco

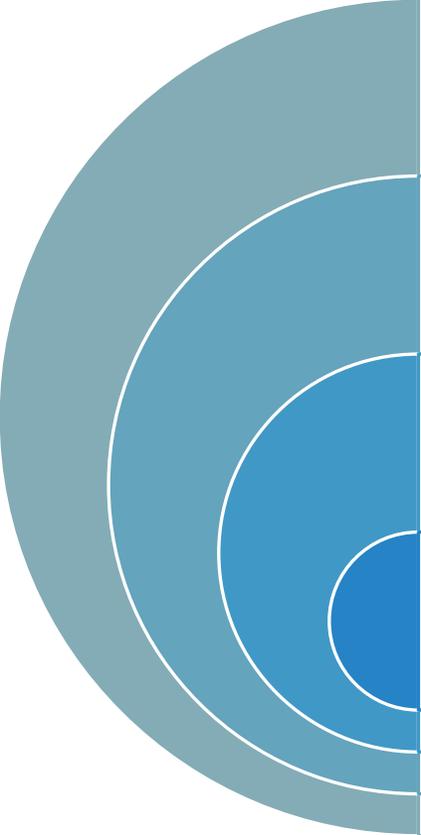
Se caracteriza por el acúmulo de macrófagos hiperpigmentados en los bronquiolos.

Si estas alteraciones se extienden al parénquima peribronquiolar adyacente y ocasionan enfermedad intersticial (detectable radiológicamente).

Entonces se habla de bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad intersticial difusa. Afecta a fumadores de más de 30 paquetes/año.

Muchos autores piensan que es la fase inicial de la neumonía intersticial descamativa.

BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA ASOCIADA A ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA



La clínica consiste en tos y disnea de esfuerzo leve, de inicio subagudo.

La radiografía de tórax y la TC muestran engrosamiento de las paredes alveolares e imágenes en vidrio deslustrado.

El tratamiento consiste en el abandono del tabaco y el pronóstico es bueno.

Sólo si persisten las alteraciones tras la supresión del tabaco, están indicados los corticoides.

NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA

Engloba a las enfermedades intersticiales difusas cuyo patrón histológico no encaja en ninguno de los cuadros descritos.

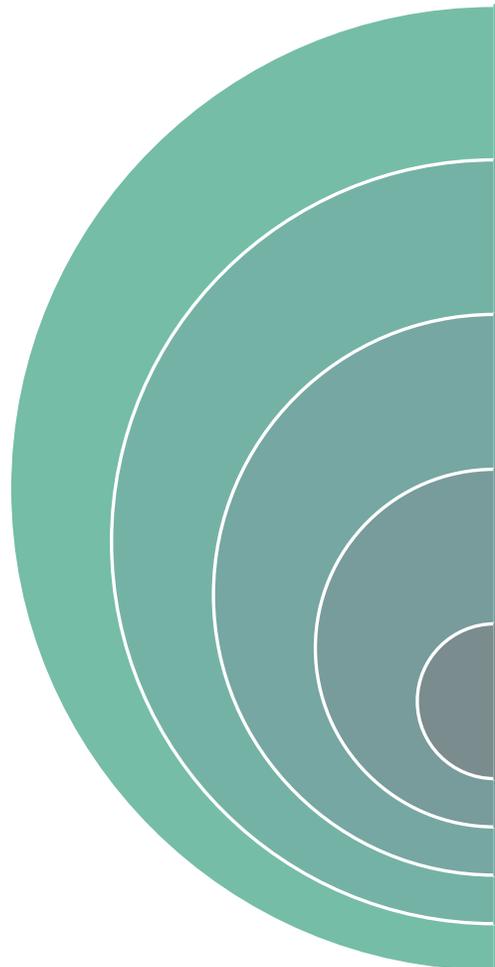
Se distinguen dos tipos: celular (predominio de inflamación) y fibrótica (predominio de la fibrosis).

La mitad de los pacientes tienen síntomas generales (fiebre, astenia o pérdida de peso).

Se la considera una entidad bien definida, que puede ser idiopática, asociada a enfermedades del colágeno o a fármacos.

La clínica consiste en disnea de esfuerzo y tos seca de inicio subagudo.

NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA



Los crepitantes son frecuentes y presentan acropaquias el 30% de los pacientes.	
La radiografía muestra infiltrados intersticiales o alveolointersticiales, de predominio en bases.	
La TC muestra opacidades en vidrio deslustrado e imágenes reticulares, siendo poco frecuente el panal.	
El diagnóstico se realiza por biopsia quirúrgica.	
El pronóstico es mejor que el de la neumonía intersticial usual, y depende del tipo	<ul style="list-style-type: none">• Es mejor en la forma celular que en la fibrótica.

NEUMONÍA INTERSTICIAL AGUDA

Es una entidad caracterizada por la presencia de daño alveolar difuso en el parénquima pulmonar.

Lesión anatomopatológica característica del síndrome de distrés respiratorio agudo.

El término de neumonía intersticial aguda debe reservarse para los casos de distrés respiratorio idiopático.

La clínica se caracteriza por la aparición de disnea de comienzo agudo o subagudo, en ocasiones precedida de síntomas similares a los de una viriasis.

En pocos días, el cuadro evoluciona a insuficiencia respiratoria grave (distrés).

La radiografía de tórax muestra infiltrados alveolares bilaterales con broncograma aéreo, hallazgos confirmados por la TC.

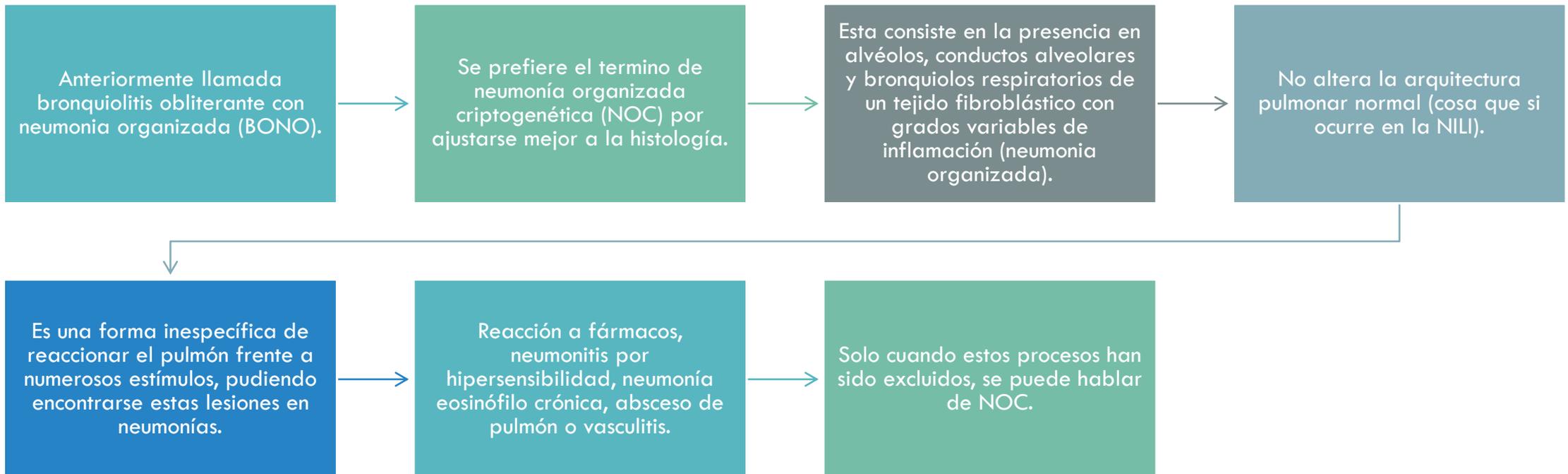
NEUMONÍA INTERSTICIAL AGUDA

El pronóstico es malo, con una mortalidad a los dos meses del 50%.

En los pacientes que sobreviven, la evolución puede ir desde la resolución completa hasta la aparición de enfermedad pulmonar intersticial.

Generalmente del tipo neumonía intersticial no específica

NEUMONÍA ORGANIZADA CRIPTOGENÉTICA



NEUMONÍA ORGANIZADA CRIPTOGENÉTICA

El inicio de la enfermedad es subagudo, con tos, disnea, fiebre, astenia y pérdida de peso.

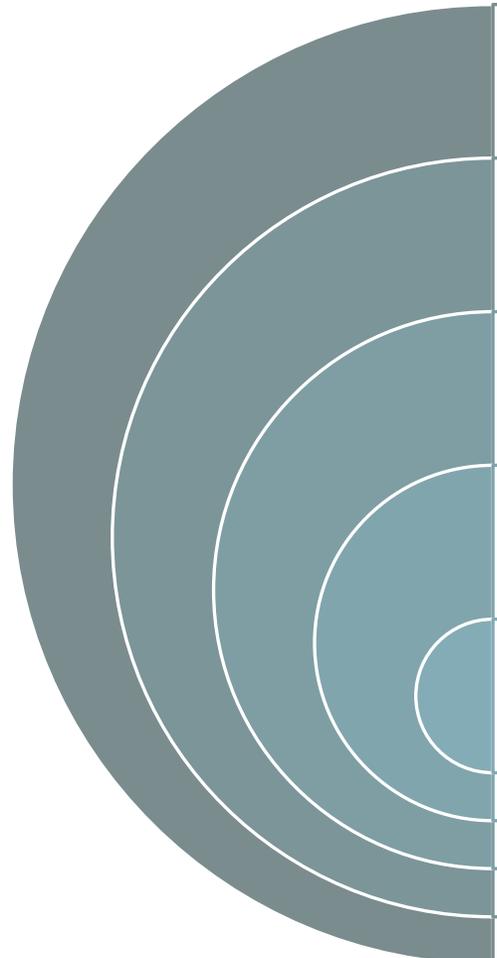
La radiografía de tórax muestra infiltrados alveolares unilaterales o bilaterales, a veces cambiantes, y en otros casos, las imágenes son intersticiales.

La TC orienta el diagnóstico (zonas de consolidación sub- pleurales o peribronquiolares).

La función pulmonar muestra un patrón restrictivo con disminución de la DLCO (diferencia con las bronquiolitis que dan patrón obstructivo).

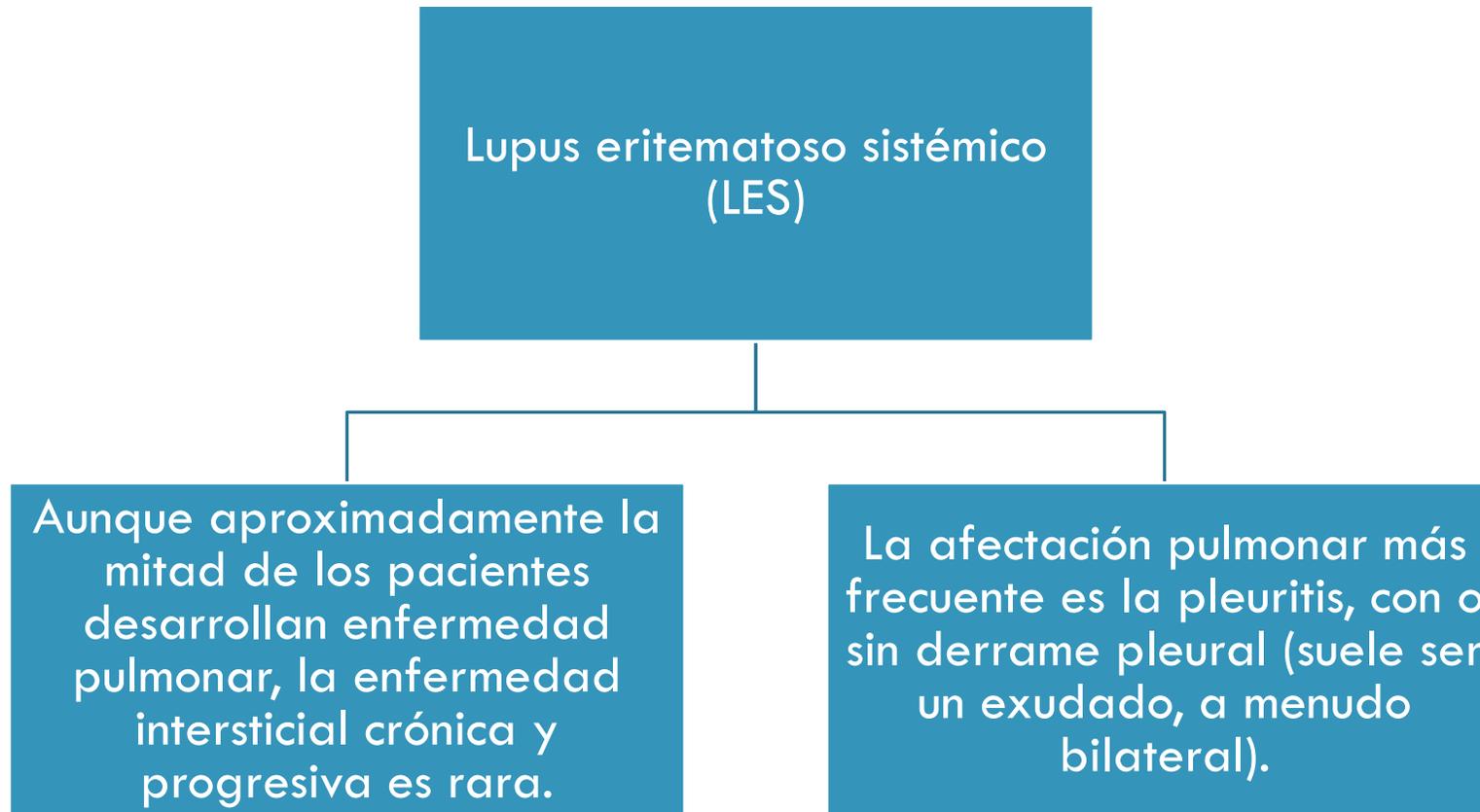
El diagnóstico se establece en presencia de un cuadro clínicoradiológico compatible y demostración de neumonía organizada en una biopsia transbronquial o quirúrgica.

NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOCÍTICA

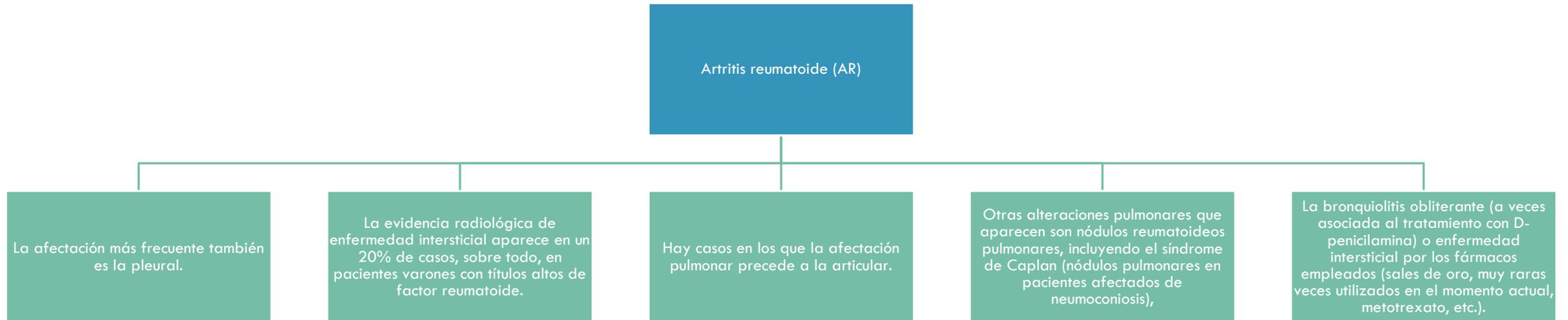


Enfermedad rara caracterizada por infiltrados linfocitarios intersticiales en el parénquima pulmonar.	
Se la consideró un trastorno linfoproliferativo, pero su transformación a linfoma es excepcional.	
Se asocia con frecuencia a enfermedades inmunológicas:	<ul style="list-style-type: none">• síndrome de Sjögren, miastenia gravis, anemia perniciosa, tiroiditis de Hashimoto, cirrosis biliar primaria.• También se da en pacientes con SIDA, sobre todo, en niños.
La clínica es inespecífica, cursa con aparición insidiosa de disnea de esfuerzo, tos seca, fiebre y pérdida de peso.	
La radiografía de tórax y la TC no son diagnósticas.	

ENFERMEDAD INTERSTICIAL ASOCIADA A LAS ENFERMEDADES DEL COLÁGENO



ENFERMEDAD INTERSTICIAL ASOCIADA A LAS ENFERMEDADES DEL COLÁGENO



ENFERMEDAD INTERSTICIAL ASOCIADA A LAS ENFERMEDADES DEL COLÁGENO

ESPONDILITIS ANQUILOSANTE

En fases avanzadas puede aparecer enfermedad bilateral apical fibrobullosa.

Los pacientes pueden tener tos y disnea, pero generalmente se encuentran asintomáticos.

Con la evolución se puede producir distorsión completa del pulmón y retracción hiliar hacia arriba.

ENFERMEDAD INTERSTICIAL ASOCIADA A LAS ENFERMEDADES DEL COLÁGENO

ESCLERODERMIA

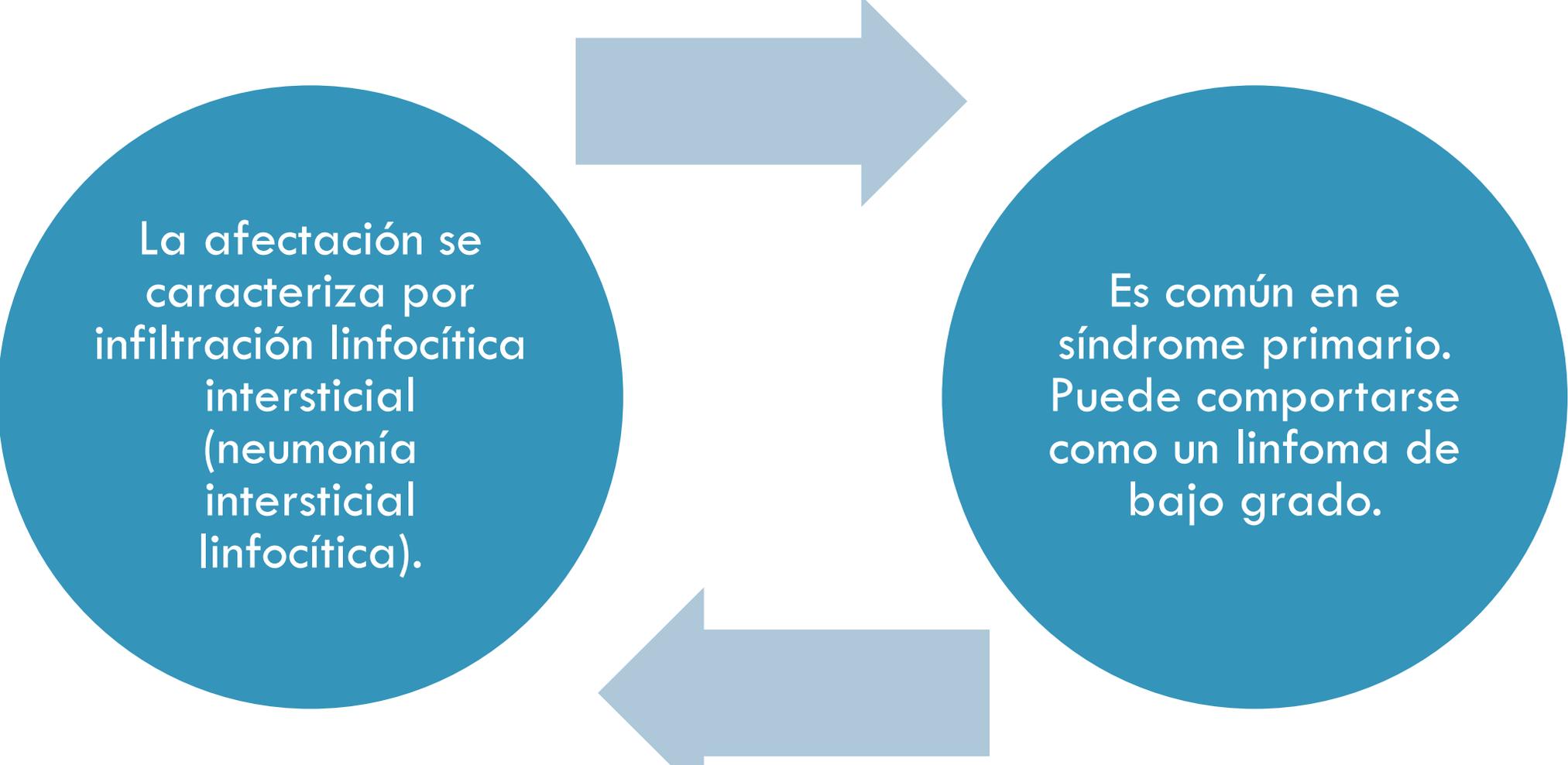
Es la enfermedad de este grupo que presenta con mayor frecuencia afectación intersticial.

Casi dos tercios de los pacientes), generalmente de predominio en lóbulos inferiores, siendo ésta la alteración pulmonar más frecuente.

También es común la hipertensión pulmonar, con o sin fibrosis (esto último, en la forma localizada).

ENFERMEDAD INTERSTICIAL ASOCIADA A LAS ENFERMEDADES DEL COLÁGENO

SÍNDROME DE SJÖGREN

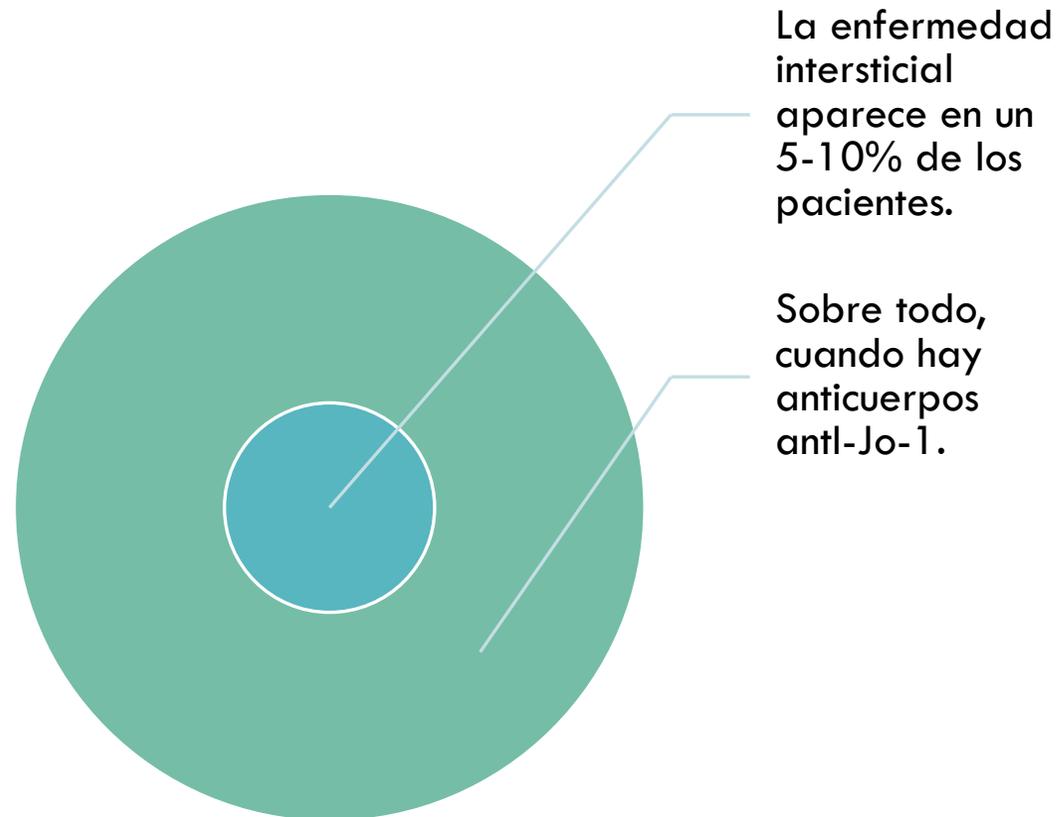


La afectación se caracteriza por infiltración linfocítica intersticial (neumonía intersticial linfocítica).

Es común en el síndrome primario. Puede comportarse como un linfoma de bajo grado.

ENFERMEDAD INTERSTICIAL ASOCIADA A LAS ENFERMEDADES DEL COLÁGENO

DERMATOPOLIMIOSITIS



HISTIOCITOSIS X PULMONAR

La histiocitosis X primaria
(granuloma eosinófilo,
granulomatosis de células de
Langerhans).

Son histiocitos dendríticos de
la serie monocitomacrófago
que presentan, al
microscopio electrónico,
gránulos intracitoplasmicos
de Birbeck (cuerpos X o
cuerpos raquetoides).

Se caracteriza por una
infiltración de órganos por
células de Langerhans
(linfocitos CD1).

Estas células se encuentran
en la dermis, en el sistema
reticuloendotelial, en la
pleura y en el pulmón.

HISTIOCIDITIS XPULMONAR

La histiocitosis X primaria pulmonar es infrecuente y produce una enfermedad intersticial.

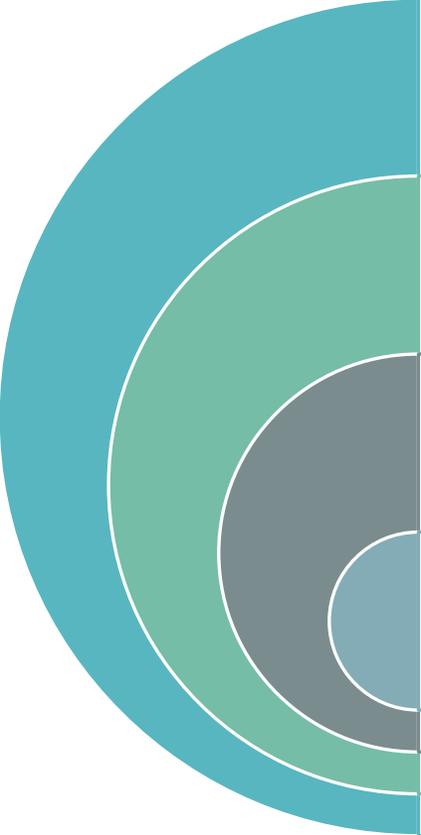
Inicia en los bronquiales más pequeños con un infiltrado inflamatorio asociado (linfocitos, neutrófilos y algún eosinófila).

La enfermedad tiene distribución broncovascular, afectando con frecuencia a arteriolas y vénulas.

Al avanzar el proceso, aparece fibrosis intersticial y pequeños quistes aéreos.

En estadios finales, puede aparecer patrón en panal.

HISTIOSIS X PULMAR



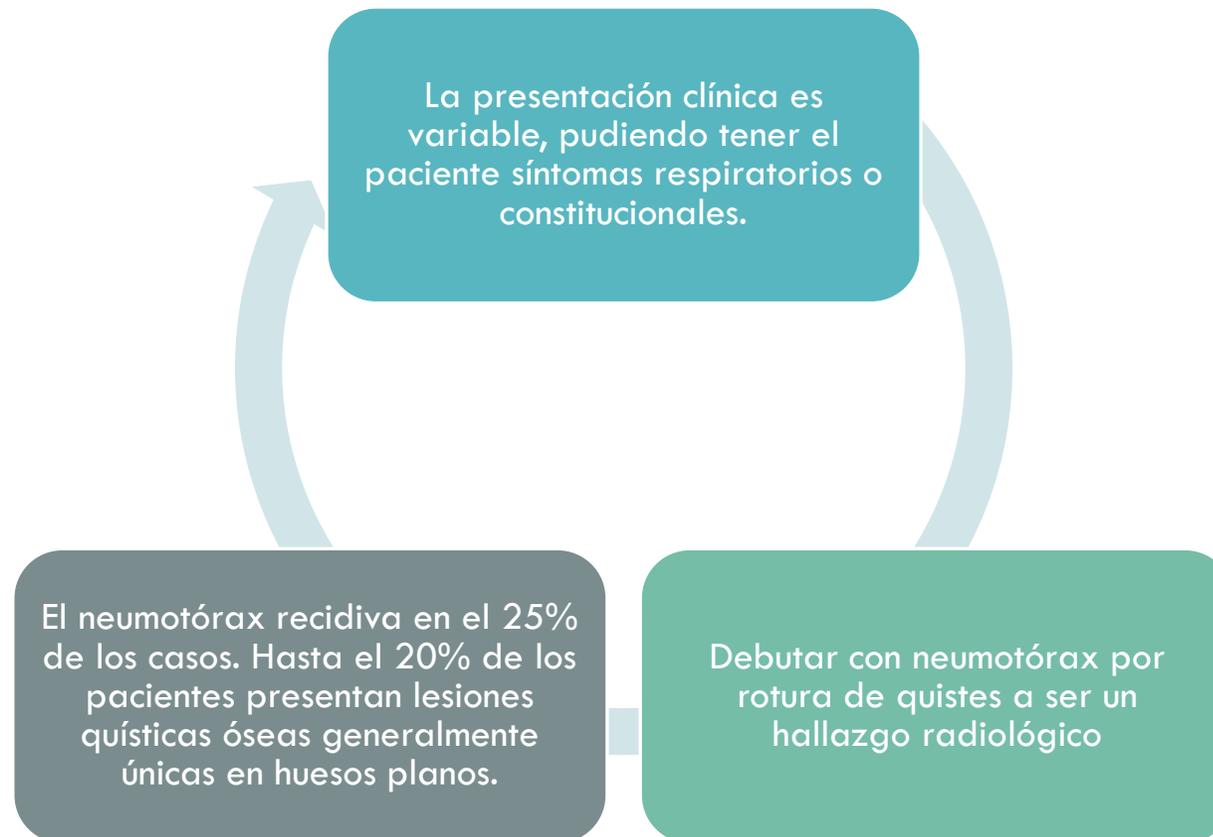
Más raras aún son las lesiones óseas solitarias.

Excepcionalmente se describe enfermedad diseminada.

Más del 90% de los pacientes son fumadores.

Es más frecuente en varones jóvenes (20-40 años).

HISTIOSIS X PULMAR



HISTIOSIS X PULMAR



Pueden preceder a la alteración pulmonar o incluso ser la única manifestación.	
A veces, se acompaña de diabetes insípida, lo que indica peor pronóstico por afectación del SNC.	
No son comunes las acropaquías ni los crepitantes.	
En la radiografía es altamente específica la combinación de:	<ul style="list-style-type: none">• Pequeños nódulos mal definidos, infiltrados reticulonodulares, quistes.
En estadios avanzados:	<ul style="list-style-type: none">• Imagen en panal con volúmenes pulmonares conservados y respeto de ángulos costofrénicos.
Las alteraciones radiológicas predominan en campos superiores y medios.	
La marca radiológica de esta enfermedad son los pequeños quistes y los nódulos.	



HISTIOSIS X PULMAR



Puede aparecer cualquier patrón ventilatorio, aunque a medida que progresa la enfermedad, predomina la alteración ventilatoria obstructiva.

La CPT se mantiene y el VR puede aumentar.

La DLCO está desproporcionadamente disminuida, lo que sugiere una afectación vascular.

El aumento de la relación VR/CPT se relaciona con la formación de quistes.

En algunos pacientes hay hiperreactividad de la vía aérea.

DIAGNÓSTICO

La imagen característica en la TCAR en asociación con una historia compatible es prácticamente diagnóstica.



En el LBA, las células de Langerhans suponen más del 3-5% (en otras situaciones, como la FPI, carcinoma bronquioloalveolar o fumadores sanos, también pueden aparecer, pero no en proporciones tan altas).



Si se precisa confirmación histológica para el diagnóstico, suele ser necesaria la biopsia por toracotomía o por toracoscopia, pues la transbronquial suele ser ineficaz.



Recuerda..

- La histiocitosis X (junto con la proteinosis alveolar) se puede diagnosticar por el LBA.



El pronóstico es muy variable, con pacientes en los que remite de modo espontáneo y otros en los que progresa a fibrosis pulmonar.



Existe mayor incidencia de progresión si el paciente continúa fumando, y de regresión.

DIAGNÓSTICO

Si deja de fumar, por lo que sobra recalcar la importancia de abandonar el tabaco.



La penicilamina se ha empleado con resultados variables.



Los corticoides no son útiles.



Recuerda!

- Ante un varón joven, fumador, con patrón intersticial de predominio en campos superiores y volúmenes altos, pensar en histiocitosis X. Frecuente el neumotórax.



Recuerda!

- Las intersticiales que afectan a lóbulos superiores: FITNESS (Fibrosisquística, (h) Istiocitosis X, TBC, NH, Espondilitis anquilosante, Sarcoidosis y Silicosis).



En estadios finales se indicaría el trasplante.

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS

Es una rara enfermedad que se caracteriza por la proliferación del músculo liso alrededor de las estructuras broncovasculares y en el intersticio pulmonar,

Unido a la dilatación quística de los espacios aéreos terminales.

Los vasos linfáticos y venosos son tortuosos y dilatados, así como el conducto torácico.

Puede haber afectación extrapulmonar de los linfáticos y se asocia al angiomiolipoma renal.

No se conoce el mecanismo patogénico, pero los estrógenos parecen jugar un papel importante, ya que se presenta casi exclusivamente en mujeres premenopáusicas (20-40 años).

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS

El síntoma más frecuente es la disnea.

El neumotórax espontáneo por ruptura de quistes aparece en la mitad de los casos y puede ser recurrente y bilateral, pudiendo requerir pleurodesis.

El quilotórax aparece en un tercio de los pacientes a lo largo de la evolución, y es muy característico de esta enfermedad, pero es raro al diagnóstico.

Es frecuente la hemoptisis leve.

Recuerda!

Ante mujer en edad fértil con patrón intersticial y volúmenes altos, sin predominio por una localización concreta, pensar en linfangioleiomiomatosis.

Son frecuentes el neumotórax y el quilotórax.

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS



En la radiografía de tórax se aprecia un patrón reticular o reticulonodular
La obstrucción de los linfáticos con la aparición de líneas B contribuye al patrón reticular.
En el 50% de las pacientes se encuentra hiperinflación y dilatación quística, aunque con TCAR, los pequeños quistes de pared fina aparecieron en el 100% en un estudio.
Es una de las pocas enfermedades intersticiales que se presenta con aumento de volúmenes pulmonares y un patrón funcional obstructivo o mixto.
A menudo tienen hiperinflación con un aumento de la CPT.
Está aumentado el VR y la relación VR/CPT. Con frecuencia, hay limitación al flujo aéreo.
Disminución del FEV1 y de la relación FEV1/FCV

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS

Para el diagnóstico, suele recomendarse estudio histológico, dada la gravedad de la enfermedad.

La historia natural de la enfermedad es, por lo general, progresiva, con una media de supervivencia de unos ocho años desde el diagnóstico.

Si el tratamiento fracasa, se debe considerar el trasplante, aunque hay casos de recidiva en el injerto.

Se realizan tinciones inmunohistoquímicas específicas para componentes del músculo liso, actina o desmina, y recientemente HMB-45.

El tratamiento con progesterona, considerado de elección, o tamoxifeno producen algún efecto beneficioso.

PROTEINOSIS ALVEOLAR

La proteinosis alveolar realmente no es una enfermedad intersticial.

- No hay proceso inflamatorio.

Se produce al acumularse en los alvéolos un material proteináceo PAS+ rico en fosfolípidos (es una acumulación anormal de los constituyentes normales del surfactante).

La enfermedad puede ser congénita, primaria o secundaria.

La primaria es rara, con una incidencia aproximada de 1/100.000 habitantes, y predomina en varones de 20-50 años.

PROTEINOSIS ALVEOLAR

Datos actuales sugieren que se trata de un proceso autoinmunitario, en el cual se producen anticuerpos contra el factor estimulante de las colonias de los monocitos-macrófagos.



Lo que causa disfunción de los neumocitos tipo II, que son incapaces de aclarar el surfactante.



La secundaria consiste en la acumulación del material referido en relación con situaciones diversas, como la inhalación de sílice, aluminio, otros polvos inorgánicos, e incluso con trastornos hematológicos.

PROTEINOSIS ALVEOLAR

La clínica consiste en disnea de curso lentamente progresivo, que suele acompañarse de tos seca.

La radiografía muestra un patrón de consolidación de los espacios aéreos bilateral y perihiliar, que recuerda al del edema pulmonar.

En la auscultación pulmonar se evidencian crepitantes teleinspiratorios.

Estos pacientes tienen mayor riesgo de padecer infecciones por *Nocardia*, *M. avium* y *P. jirovecii*.

PROTEINOSIS ALVEOLAR

El diagnóstico se basa en el análisis del líquido del LBA, que presenta un aspecto lechoso y contiene macrófagos cargados de lípidos y grandes cantidades de un material extracelular eosinófilo PAS+.

A veces se requiere biopsia transbronquial o incluso abierta.

El tratamiento consiste en lavado pulmonar completo, que sólo se realiza en casos de enfermedad progresiva y deterioro funcional importante.

Se han descrito casos de proteinosis alveolar primaria con remisión espontánea.

EPID asociada a enfermedad del colágeno	Histiocitosis X	Linfangioleiomiomatosis	Proteinosis alveolar
<ul style="list-style-type: none"> LES: pleuritis y/o derrame pleural. Rara EPID AR: lo más frecuente es la afectación pleural. 20% EPID (más en varones con altos títulos de FR) EA: enfermedad fibroapical bullosa bilateral en fases avanzadas Esclerodermia: la que más presenta EPID. Frecuente HTP Sjögren: infiltración linfocitaria intersticial DM: máximo riesgo si anti-Jo-1 	<ul style="list-style-type: none"> Más frecuente en varones jóvenes Neumotórax recidivante LBA > 5% de células de Langerhans Aumento de volúmenes 	<ul style="list-style-type: none"> Mujeres premenopáusicas. Disnea, neumotórax espontáneo, que puede ser bilateral y recurrente Quilotórax Aumento de volúmenes y patrón obstructivo o mixto Tratamiento: progesterona/ antiestrógenos 	<ul style="list-style-type: none"> Patrón Rx como edema pulmonar Riesgo de infecciones por <i>Nocardia</i>, <i>M. avium</i> y <i>P. jirovecii</i> Tratamiento: LBA completo

Tabla 7.4. Enfermedades intersticiales

GRANULOMATOSIS BRONCOCÉNTRICA

En la radiografía de tórax se aprecian infiltrados, nódulos o áreas de atelectasia.

No suele producir apenas clínica y no hay manifestaciones extrapulmonares.

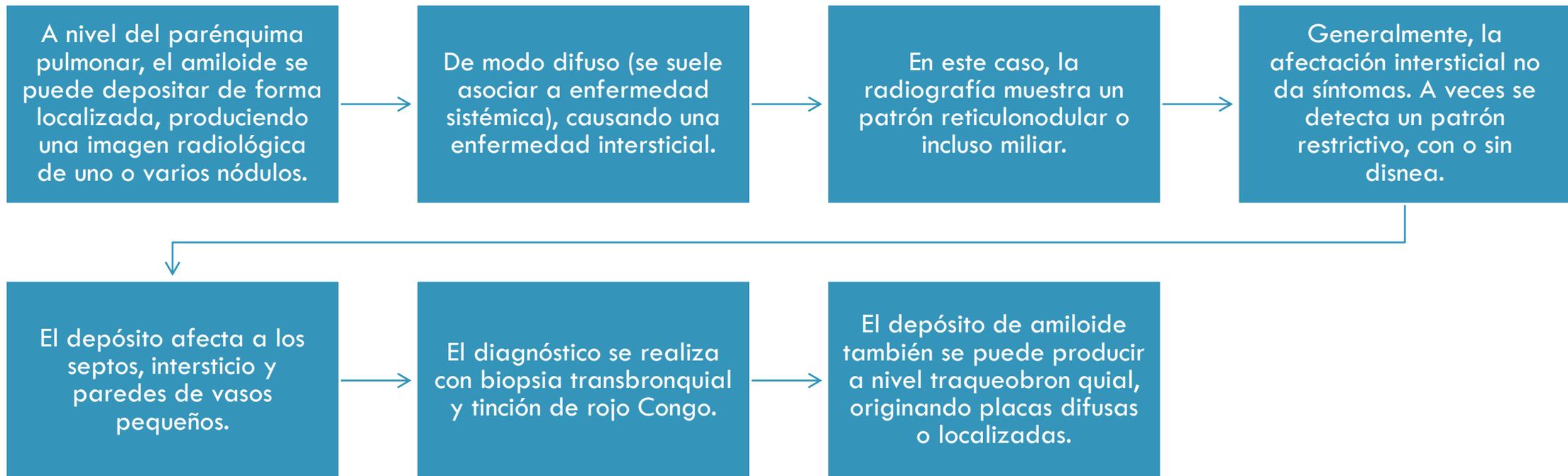
Posteriormente a las descripciones originales, se han referido casos de pacientes con esta enfermedad que,

Además de asma, presentaban eosinofilia y evidencia serológica de exposición a *Aspergillus* u otros hongos, y otros en cuyo tejido pulmonar se encontraban hifas degradadas del hongo /en los granulomas necrosantes.

Debido a ello, algunos autores piensan que la granulomatosis broncocéntrica y la aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) podrían estar relacionadas.

Si bien es una cuestión aún no aclarada.

AFECTACIÓN PULMONAR EN LA AMILOIDOSIS



ASPERGILOSIS BRONCOPULMONARALÉRGICA (ABPA)



ASPERGILOSIS BRONCOPULMONARALÉRGICA (ABPA)

El agente responsable suele ser el *Aspergillus fumigatus*, aunque hay descritas reacciones similares a otras especies de *Aspergillus* u otros hongos.

Aspergillus es un hongo ubicuo y termotolerante que reside en la materia orgánica en descomposición.

Parece que se produce una reacción inmunológica a la colonización crónica de la vía aérea por el hongo, tanto con un mecanismo de hipersensibilidad tipo I sobreexpresión de linfocitos Th2.

Liberación de IL 4, IL 5, IL13 con incremento en la síntesis de IgE y actividad de células proinflamatorias eosinofílicas, tipo III (pues existen precipitinas α)

Aspergillus e inmunocomplejos circulantes en las exacerbaciones).

Tal vez de tipo IV (dada la existencia de reacción cutánea dual, inmediata y retardada a *Aspergillus* en algunos pacientes)

ASPERGILOSIS BRONCOPULMONARALÉRGICA (ABPA)

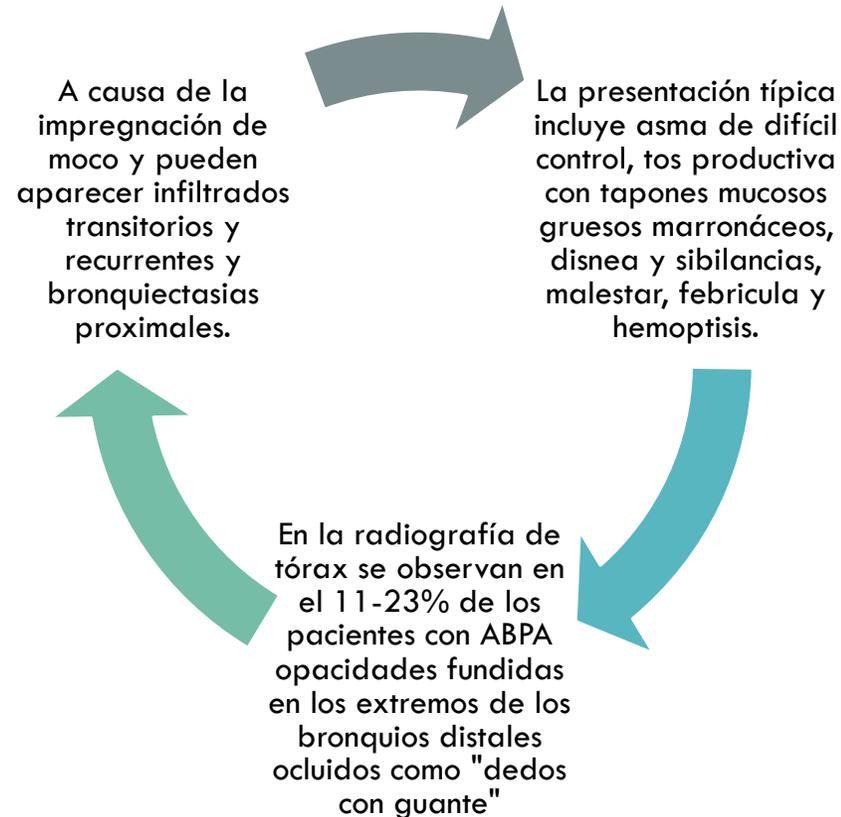
En la anatomía patológica hay infiltración eosinófila de los pulmones y tapones de moco.

Además de eosinófilos, hay un infiltrado de mononucleares, células gigantes y granulomas.

Los tapones están ocupados por hifas de *Aspergillus*, pero el hongo no invade ni la pared ni el pulmón circundante.

ASPERGILOSIS BRONCOPULMONARALÉRGICA (ABPA)

CLÍNICA



ASPERGILOSIS BRONCOPULMONARALÉRGICA (ABPA)



EOSINOFILIAS PULMONARES DE ETIOLOGÍA DESCONOCIDA

NEUMONIA EOSINÓFILA AGUDA



EOSINOFILIAS PULMONARES DE ETIOLOGÍA DESCONOCIDA

SINDROME DE LÖEFFLER (EOSINOFILIA PULMONAR)



Se trata de una neumonía eosinófila aguda benigna, idiopática o por hipersensibilidad a <i>Ascaris lumbricoides</i> , fármacos u otros parásitos.
Muchos autores reservan este término para las eosinofalias idiopáticas.
La sintomatología es leve o nula (hallazgo en radiografías de tórax de rutina) y autolimitada en 1-2 semanas.
En la radiografía se aprecian infiltrados intersticiales y/o alveolares transitorios (< 4 semanas) y migratorios no segmentarios, generalmente periféricos.
Si se confirma la etiología de <i>Ascoris</i> , el tratamiento es el mebendazol.

EOSINOFILIAS PULMONARES DE ETIOLOGÍA DESCONOCIDA

NEUMONÍA EOSINÓFILA CRÓNICA

Predomina en mujeres de edad media.

Casi la mitad de los pacientes tienen historia de atopia, rinitis o pólipos nasales, y hasta dos tercios, asma de reciente comienzo.

La presentación clínica es subaguda y consiste en fiebre moderada, sudores nocturnos, pérdida de peso moderada e importante tos con escaso esputo mucoso durante varios meses antes del diagnóstico.

Posteriormente aparece disnea (con sibilancias, si hay asma).

Recuerda...

- Mujer asmática con eosinofilia e infiltrados pulmonares periféricos (edema pulmonar fotográfico negativo): neumonía eosinófila crónica

EOSINOFILIAS PULMONARES DE ETIOLOGÍA DESCONOCIDA

NEUMONÍA EOSINÓFILA CRÓNICA

Radiológicamente son característicos los infiltrados subsegmentarios o lobares periféricos bilaterales, que afectan típicamente a los dos tercios externos pulmonares y predominan en campos superiores y medios.

En menor porcentaje puede haber atelectasia, derrame pleural y linfadenopatía.

Si son generalizados, dan una imagen de "edema pulmonar fotográfico negativo", que se encuentra en 25% de los casos.

Los infiltrados no son migratorios, y si recurren, suelen hacerlo en la misma localización.

EOSINOFILIAS PULMONARES DE ETIOLOGÍA DESCONOCIDA

NEUMONÍA EOSINÓFILA CRÓNICA

La función pulmonar revela un patrón restrictivo grave con disminución de la DLCO.

Los pacientes con componente asmático también pueden tener un defecto obstructivo.

Es muy frecuente la eosinofilia periférica, y hasta un tercio de los pacientes presentan elevación de la IgE.

Una eosinofilia en el lavado bronquioalveolar del 30-50% es típica de esta enfermedad.

Se suele realizar biopsia transbronquial para descartar otros procesos.

El diagnóstico se basa en la clínica, la radiología y el LBA.

EOSINOFILIAS PULMONARES DE ETIOLOGÍA DESCONOCIDA

NEUMONÍA EOSINÓFILA CRÓNICA

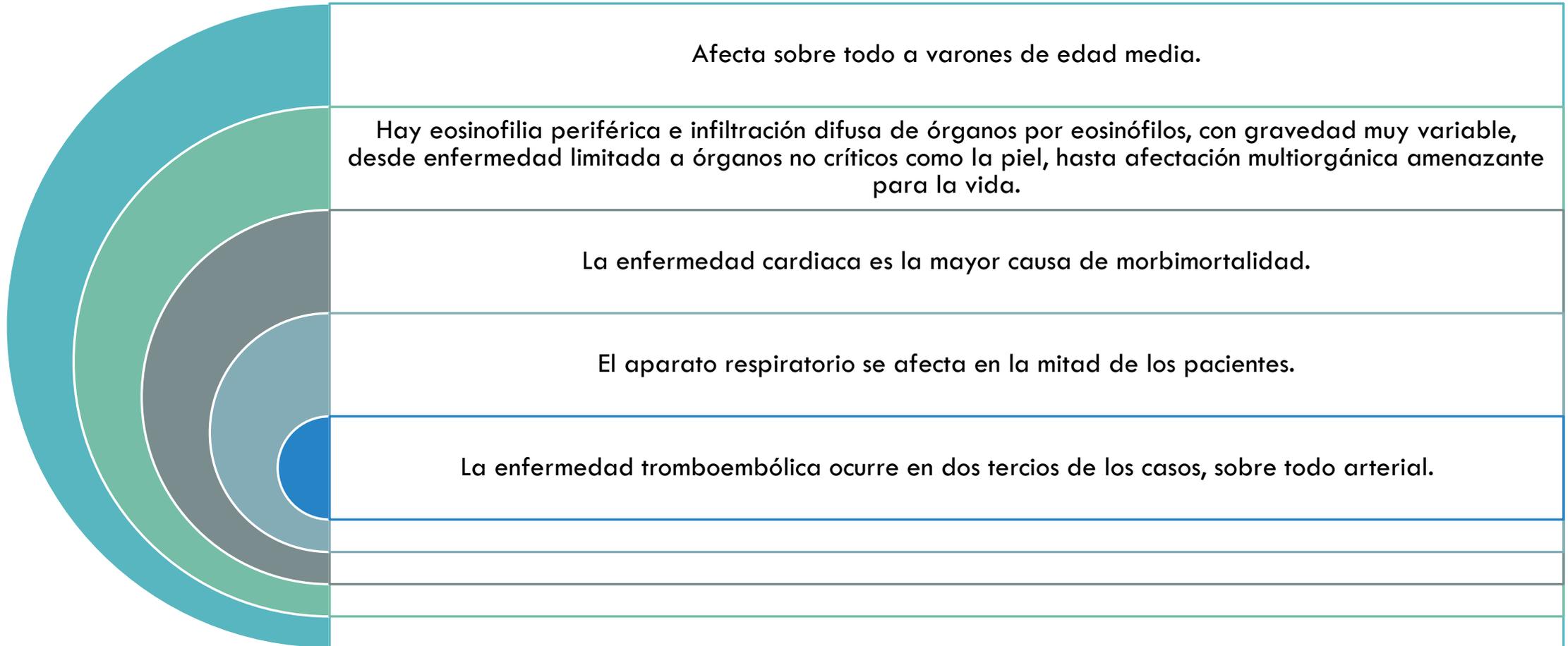
Histopatológicamente se observan infiltrados eosinofílicos e histiocitos a nivel bronquiolar, alveolar e intersticial, cristales de Charcot-Leyden y macrófagos alveolares, conteniendo fragmentos de eosinófilos fagocitados.

El tratamiento consiste en el empleo de corticoides sistémicos, siendo muy característica de esta enfermedad la rápida mejoría de la clínica, radiología y la reducción de la eosinofilia sanguínea.

Aunque el pronóstico es favorable, son muy características las recaídas al disminuir o retirar los corticoides, por lo que hasta una cuarta parte de los pacientes precisa una dosis de mantenimiento de corticoides, a largo plazo, para mantenerse libres de enfermedad.

EOSINOFILIAS PULMONARES DE ETIOLOGÍA DESCONOCIDA

SÍNDROME HIPEREOSINÓFILO



EOSINOFILIAS PULMONARES DE ETIOLOGÍA DESCONOCIDA

SÍNDROME HIPEREOSINÓFILO

La eosinofilia es muy elevada, de 30 a 70% e IgE aumentada.

El diagnóstico se establece por la existencia de eosinofilia sanguínea ($> 1.500/\mu\text{l}$) durante seis meses, disfunción multiorgánica y ausencia de otras causas de eosinofilia periférica.

En el LBA también se observan porcentajes altos de 50 a 70% de eosinófilos.

Sin tratamiento, la supervivencia es menor de un año, pero con los corticoides se prolonga hasta diez años.

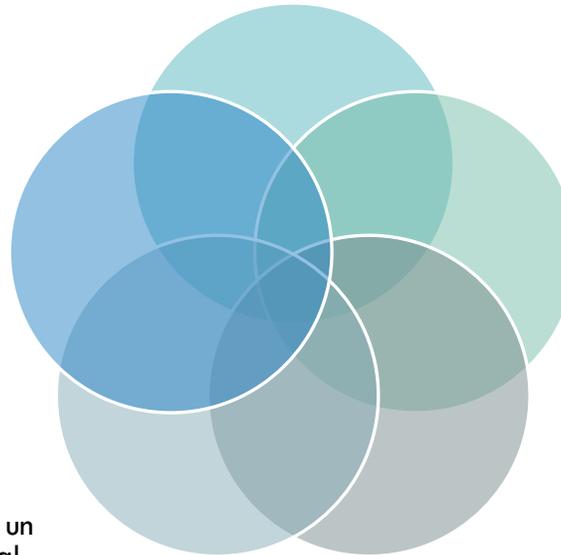
AFECCIÓN PULMONAR POR FÁRMACOS

BUSULFÁN

La incidencia es del 6%.

El tratamiento consiste en suspender el fármaco y administrar corticoides, pero la respuesta es mala y la mayoría progresan hasta causar la muerte.

La radiografía muestra un patrón alveolointersticial.



El intervalo entre el inicio del tratamiento y el establecimiento de los síntomas suele ser de ocho meses a diez años, aunque a veces aparece antes.

No está claro si el efecto se relaciona con la dosis.

AFECCIÓN PULMONAR POR FÁRMACOS

BLEOMICINA

Es el quimioterápico que produce con mayor frecuencia toxicidad pulmonar (20%) y el mejor estudiado.

Se produce una disminución de la DLCO antes de que aparezcan los síntomas. Existe relación entre la toxicidad y la edad (más frecuente en mayores de 70 años), la dosis total recibida (> 450 unidades).

El empleo de radioterapia torácica previa o concomitante, la exposición a altas concentraciones de oxígeno inspirado en los meses siguientes y el empleo de ciclofosfamida.

La toxicidad puede ser reversible si ha habido pocos cambios.

En raras ocasiones cursa con neumonía eosinófila.

El tratamiento consiste en suprimir el fármaco y administrar corticoides.

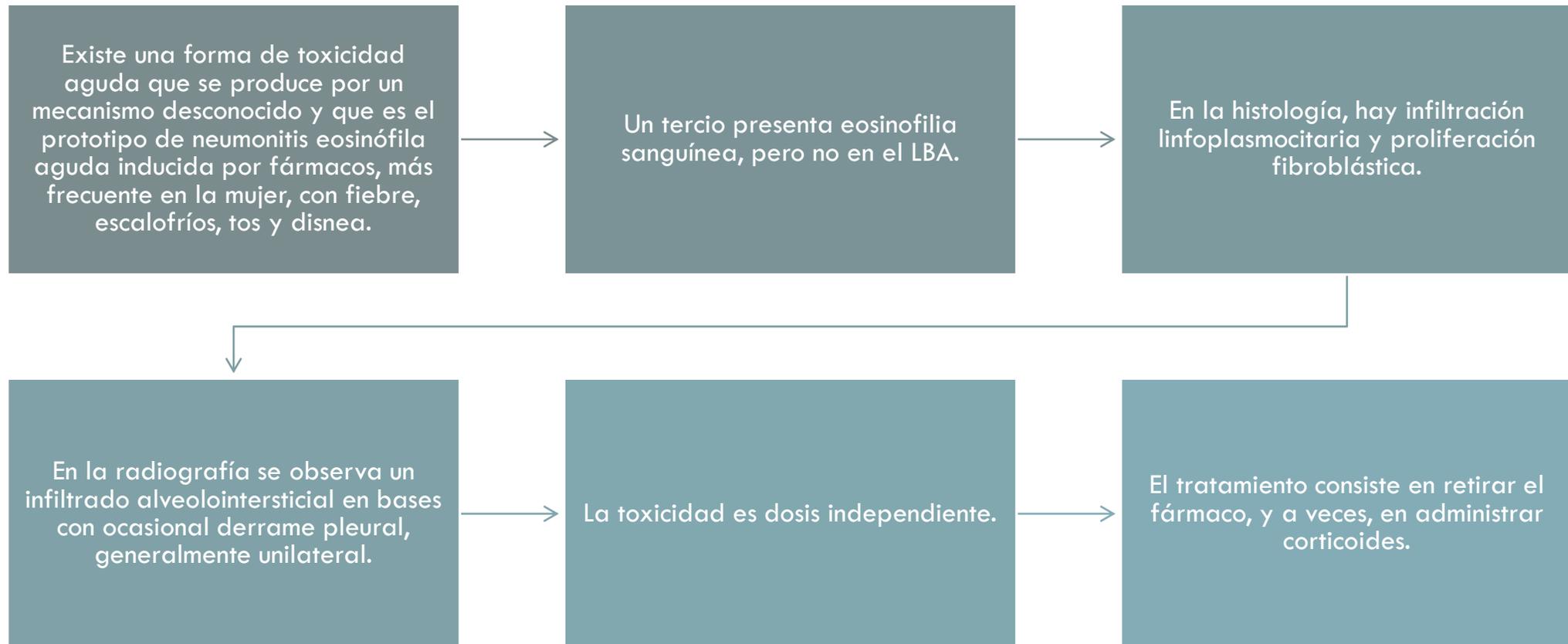
AFECCIÓN PULMONAR POR FÁRMACOS

METOTREXATO



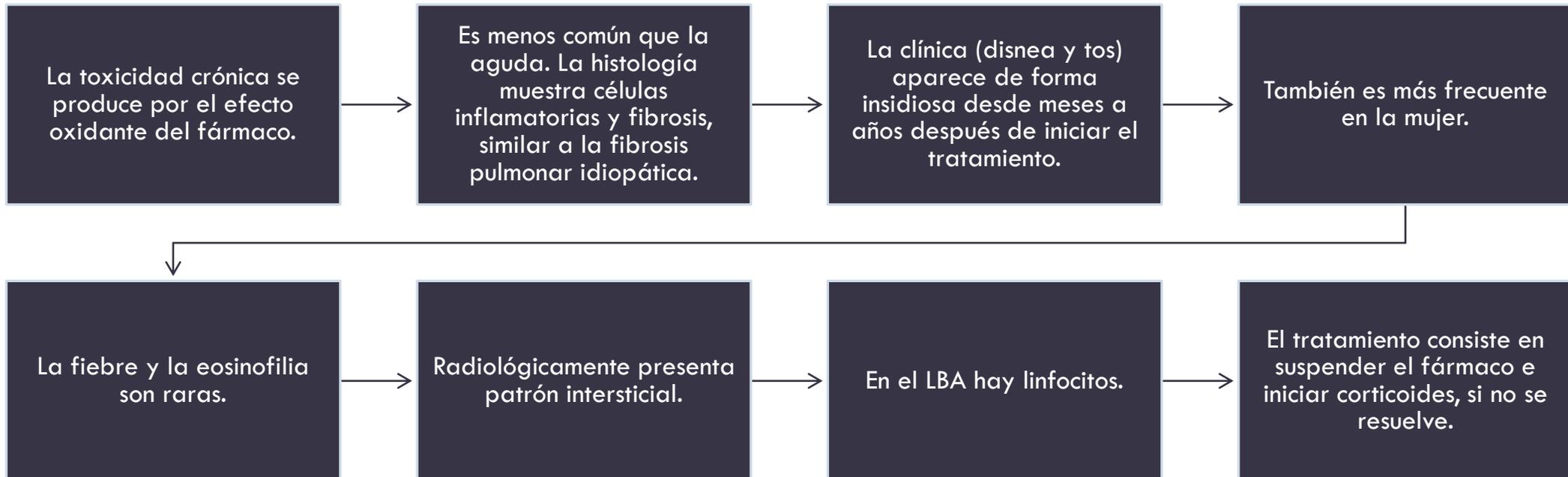
AFECCIÓN PULMONAR POR FÁRMACOS

NITROFURANTOÍNA



AFECCIÓN PULMONAR POR FÁRMACOS

NITROFURANTOÍNA



AFECCIÓN PULMONAR POR FÁRMACOS

AMIODARONA

Este fármaco presenta muchos efectos colaterales, siendo el más serio la neumonitis intersticial, que ocurre en el 6% de los pacientes y puede ser fatal.

Su histología es peculiar, con macrófagos alveolares espumosos y neumocitos tipo II, con inclusiones lamelares compuestas de fosfolípidos.

La clínica es insidiosa, con disnea, tos no productiva y febrícula.

En un 20%, la presentación es aguda, simulando una neumonía infecciosa.

AFECCIÓN PULMONAR POR FÁRMACOS

AMIODARONA

La mayoría de pacientes han tomado el fármaco durante un mes, en una dosis de al menos 400 mg/día, aunque se ha informado casos con 200 mg/día.

La toxicidad pulmonar no se relaciona con los niveles séricos.

La radiografía muestra al principio afectación asimétrica limitada a lóbulos superiores, pero si progresa, afecta al resto de los pulmones con un infiltrado intersticial o alveolar.

No hay eosinofilia.

Son características la disminución de la DLCO y la hipoxemia.

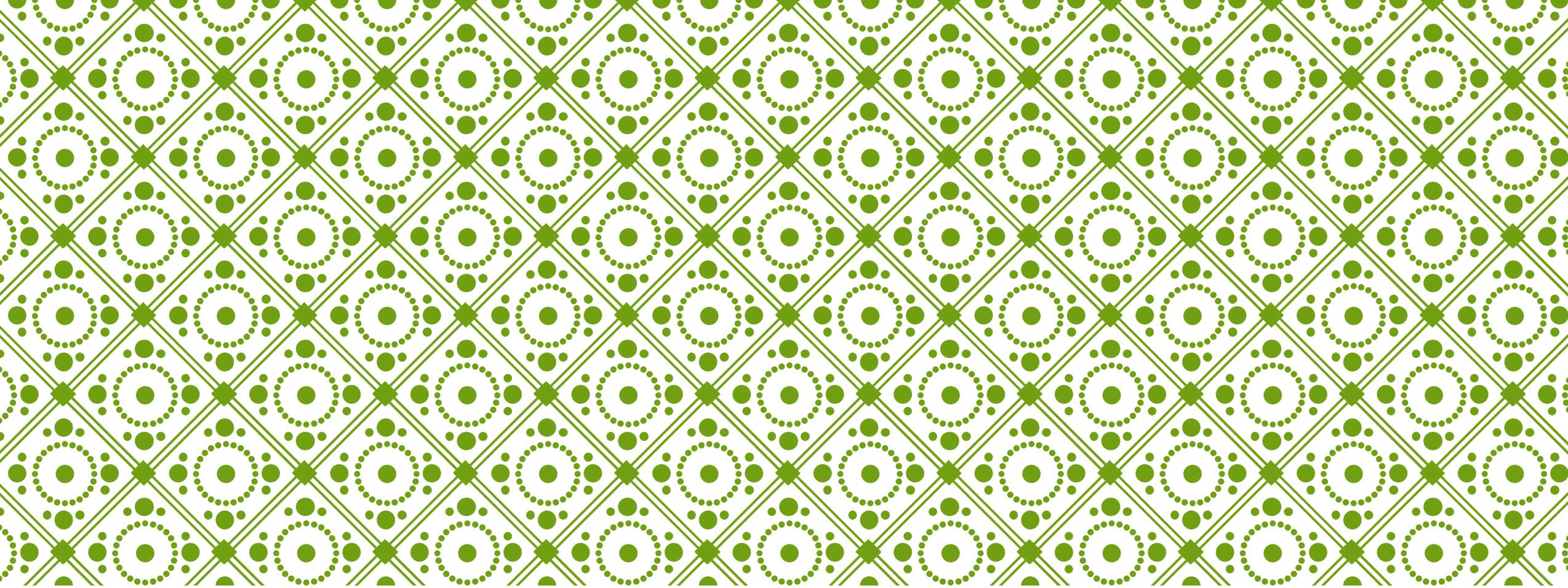
En el LBA se pueden ver los macrófagos espumosos, pero no son específicas de toxicidad pulmonar, pues se pueden apreciar también en pacientes expuestos al fármaco sin datos de toxicidad.

La mayoría mejora al suspender el fármaco y añadir corticoides.



BIBLIOGRAFÍA

CTO Neumología 6^ª edición 46-56



ENFERMEDAD POR INHALACIÓN DE POLVOS

Juan Carlos Bravo Rojas

La inhalación de polvos se asocia a diferentes enfermedades pulmonares.

Clásicamente, se diferencia entre

polvos orgánicos
(neumonitis por hipersensibilidad, bisinosis, etc.)

Polvos inorgánicos
(neumoconiosis: silicosis, enfermedad de los mineros del carbón, exposición al asbesto, beriliosis, etc.).

NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD



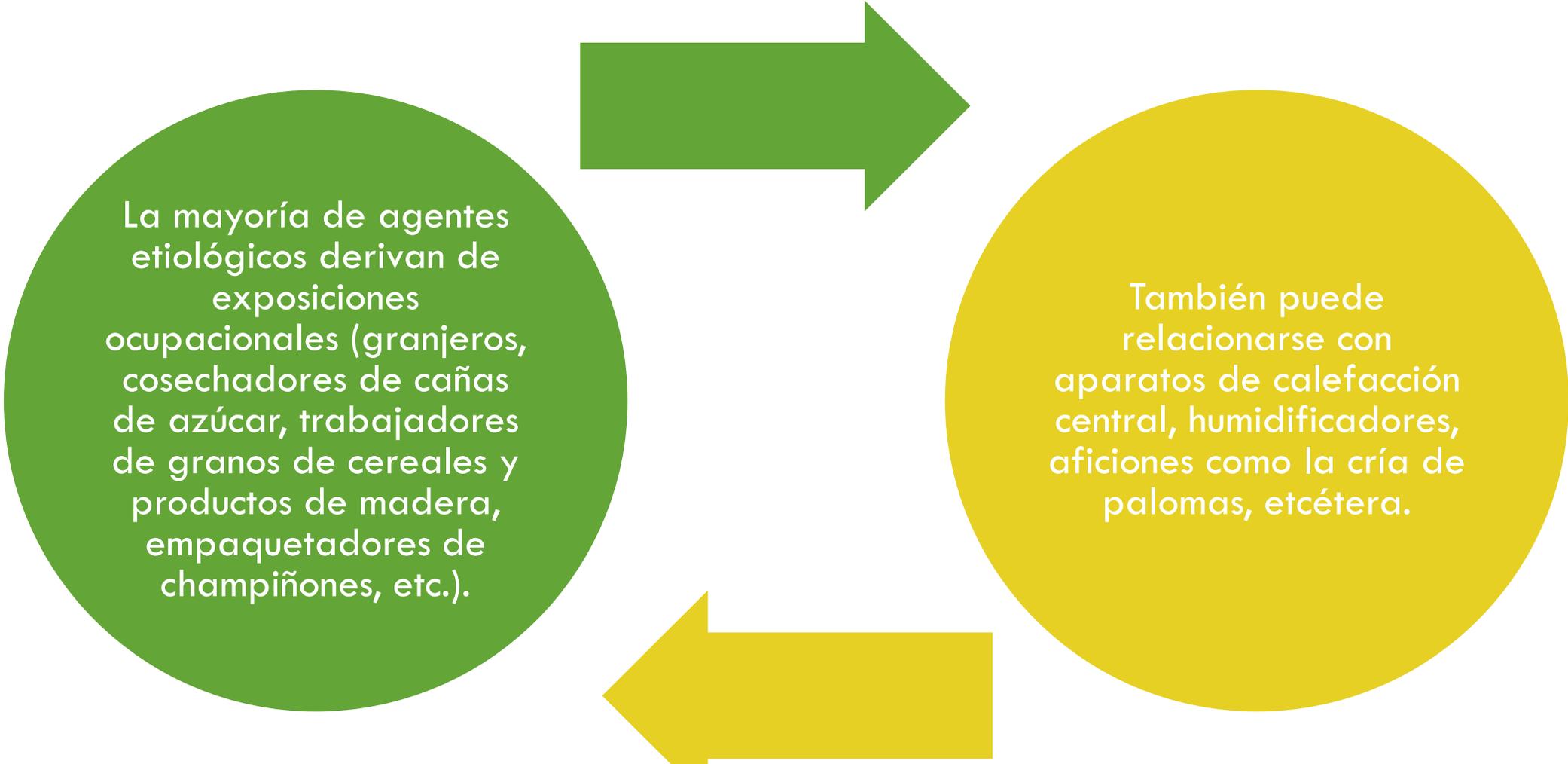
La neumonitis por hipersensibilidad (NH) es una entidad pulmonar que se caracteriza por:

Presencia de una respuesta inflamatoria monocelular en forma difusa del parénquima pulmonar y la vía aérea pequeña.

Secundaria a la exposición de una gran variedad de partículas orgánicas como son las proteínas de aves, hongos, bacterias termofílicas.

Ciertos compuestos químicos volátiles y no volátiles de bajo peso molecular.

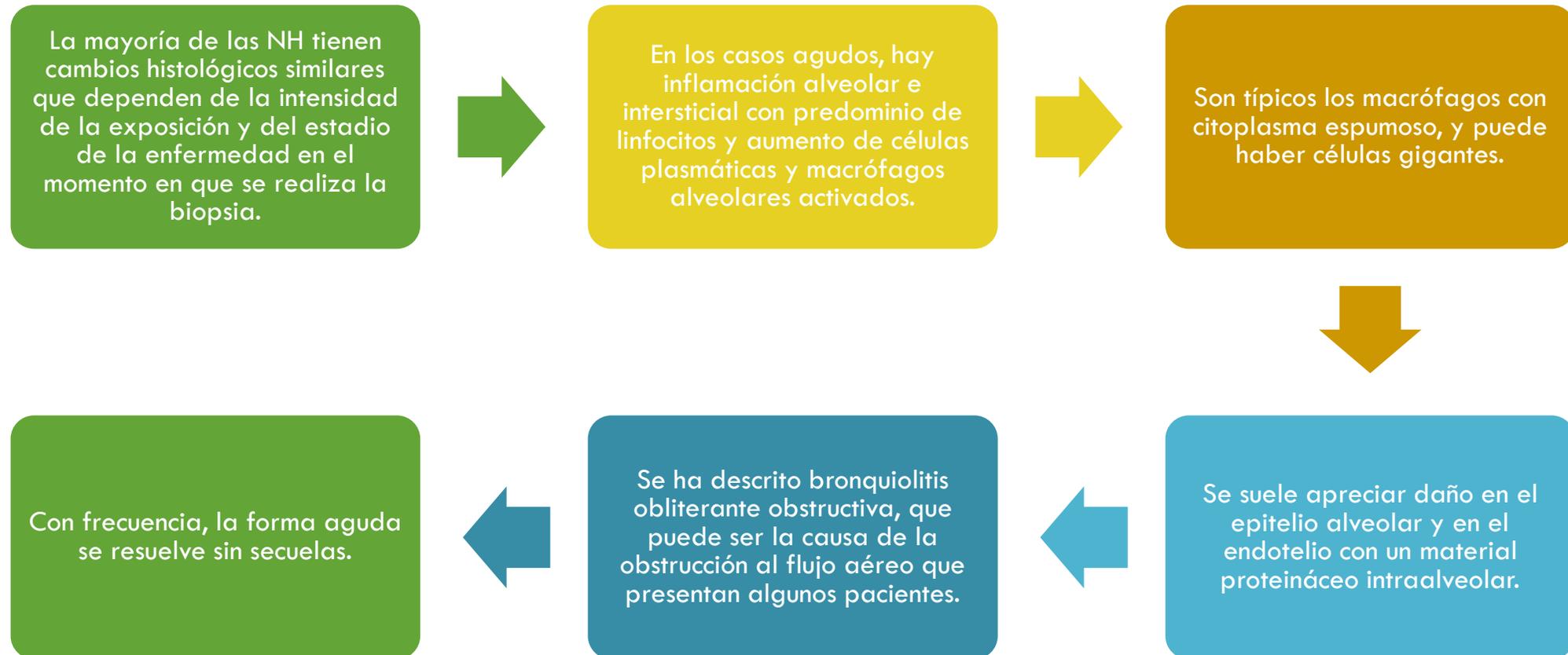
NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD



La mayoría de agentes etiológicos derivan de exposiciones ocupacionales (granjeros, cosechadores de cañas de azúcar, trabajadores de granos de cereales y productos de madera, empaquetadores de champiñones, etc.).

También puede relacionarse con aparatos de calefacción central, humidificadores, aficiones como la cría de palomas, etcétera.

ANATOMÍA PATOLÓGICA



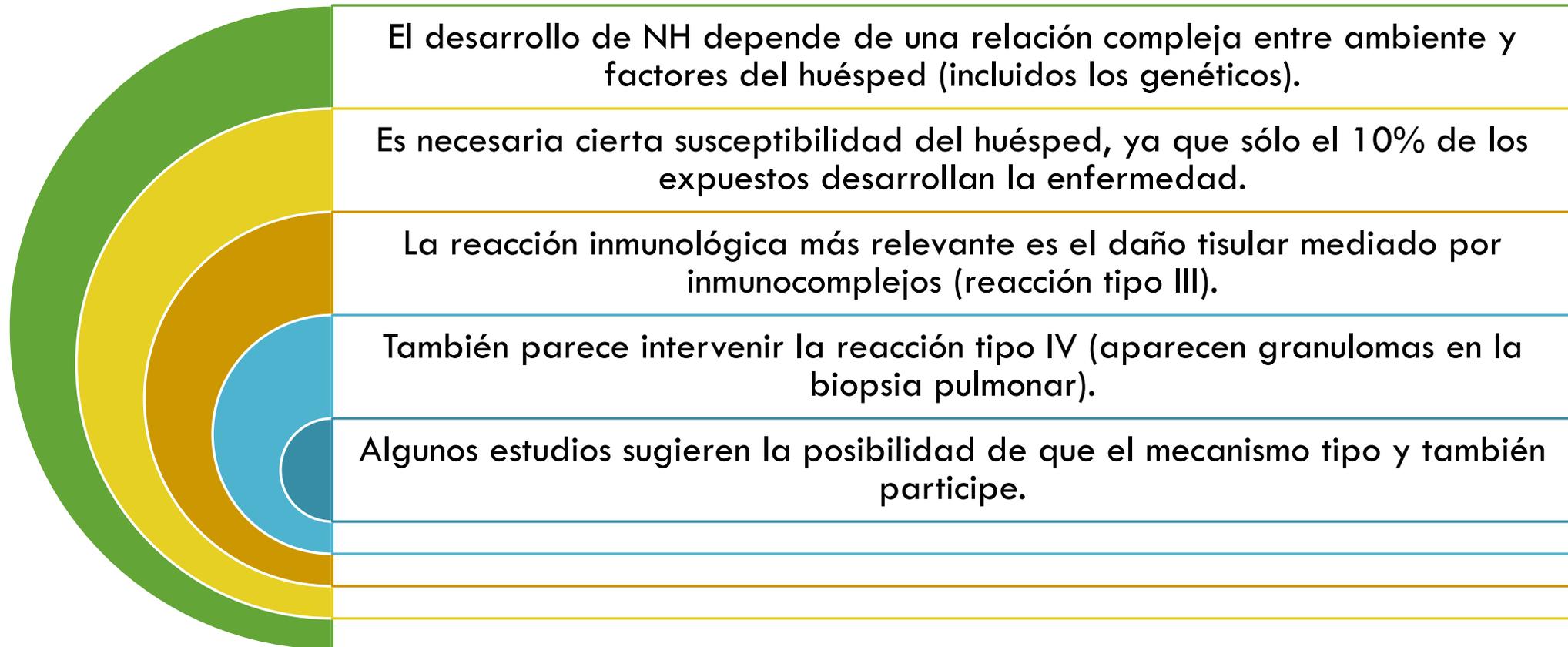
ANATOMÍA PATOLÓGICA

En la forma subaguda se observan granulomas no caseosos de células epitelioides con células gigantes multinucleadas.

Recuerdan a los de la sarcoidosis, pero están pobremente definidos en la periferia.

En la forma crónica, los granulomas persisten o desaparecen, según se va desarrollando la fibrosis pulmonar.

PATOGENIA

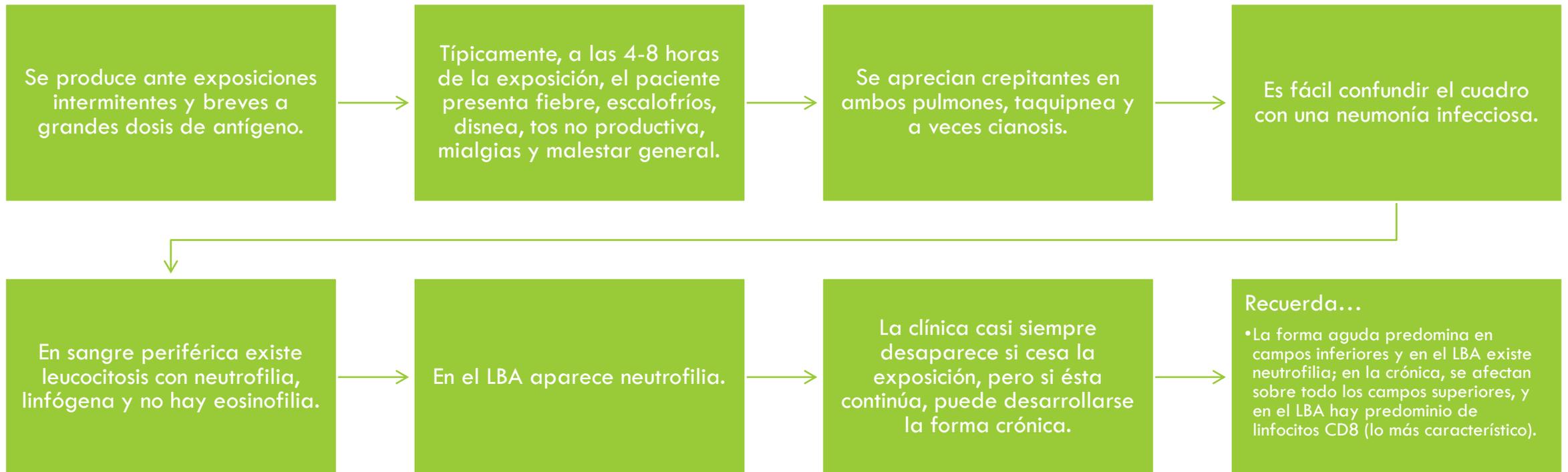


CLÍNICA

Se describe una forma aguda, subaguda y crónica, según la intensidad y frecuencia de la exposición (algunos autores sólo diferencian la aguda y la crónica).

CLÍNICA

FORMA AGUDA



CLÍNICA

FORMA SUBAGUDA



Se produce ante exposiciones más continuadas, pero también de corta duración.

Tiene un comienzo insidioso con tos, productiva o no, disnea progresiva al ejercicio, malestar general, anorexia y pérdida de peso.

También suele ser reversible.

CLÍNICA

FORMA CRÓNICA

Aparece ante exposiciones prolongadas a dosis menores de antígeno.

Presenta, durante meses o años, los síntomas referidos en la subaguda, con predominio de la disnea progresiva, que llega a ser grave, y tos (productiva o no).

No es raro el cor pulmonale.

No existe fiebre.

La clínica remeda la de la bronquitis crónica del fumador, por lo que hay que pensar en NH crónica.

CLÍNICA

FORMA CRÓNICA

En pacientes no fumadores y con estas características clínicas, y hacer una

Es poco probable que revierta.

Recuerda:

- La alteración funcional característica es el patrón restrictivo con DLCO baja, pero puede cursar con trastorno obstructivo (por afectación bronquiolar).

Buena historia de exposiciones.

A veces se desarrolla una forma crónica tras exposiciones agudas repetidas.

CLÍNICA

FORMA CRÓNICA

Radiológicamente, tanto la forma aguda como la subaguda se caracterizan por infiltrados nodulares mal definidos y a veces con áreas en vidrio deslustrado e incluso infiltrados alveolares.

Es una enfermedad que predomina en los vértices, exceptuando cuando hay panalización, que podríamos encontrarla en las bases.

Puede haber imágenes lineales, expresión de áreas de fibrosis como secuela de episodios agudos previos.

Tras el episodio agudo y el cese de la exposición, la radiografía tiende a normalizarse.

En la forma crónica, hay infiltrados nodulares y lineales, de predominio en lóbulos superiores y que respetan las bases.

Incluso puede haber un patrón en panal con pérdida de volumen que predomina en lóbulos superiores.

CLÍNICA

FORMA CRÓNICA

En la forma aguda, hay un patrón ventilatorio restrictivo, con pérdida sobre todo de la CV y disminución de la DLCO y la distensibilidad.

Suele existir hipoxemia con disminución de la PaCO₂ por hiperventilación.

En la forma crónica también predomina un patrón restrictivo con disminución de la DLCO, pero lleva asociado con frecuencia un defecto obstructivo leve que se cree debido a la bronquiolitis.

Cursa con hipoxemia inducida por el esfuerzo y, a veces, en reposo.

Recuerda.

- En la neumonitis por hipersensibilidad no existe eosinofilia.

DIAGNÓSTICO

Se basa en una historia clínica compatible en un paciente con exposición a algunas de las etiologías conocidas. Además de la radiografía y los estudios de función pulmonar mencionados, ayudan al diagnóstico:

Analítica sanguínea.

- Tras la exposición aguda, aparece neutrofilia y linfopenia.
- Todas las formas de NH pueden tener elevación de la VSG, proteína C reactiva, inmunoglobulinas y factor reumatoide.
- La eosinofilia no es característica de este proceso.

DIAGNÓSTICO



DIAGNÓSTICO

Pruebas cutáneas específicas.

Son útiles, aunque su especificidad es baja.

Test de provocación.

La inhalación de un extracto del antígeno sospechado se hace raras veces, y sólo en laboratorios especializados.

Porque puede producir daño permanente pulmonar en un sujeto sensibilizado, y además los antígenos no están bien estandarizados.

TRATAMIENTO

A largo plazo, es fundamental el reconocimiento y la eliminación del agente etiológico.

En las formas agudas leves suele ser suficiente para la resolución en unos días la retirada del paciente del lugar de la exposición.

Cuando los episodios son mas graves se requieren corticoides.

La forma subaguda suele precisar tratamiento con corticoides.

En la forma crónica, la retirada del paciente del ambiente produce a veces la resolución de los síntomas y de las alteraciones fisiológicas en un mes.

TRATAMIENTO

Sin embargo, en muchos pacientes, la fibrosis pulmonar y las alteraciones fisiológicas sólo son parcialmente reversibles al cesar la exposición.

En ocasiones, se emplean corticoides con disminución posterior de la dosis hasta la dosis mínima que mantenga el estado funcional.

BISINOSIS

Esta en relación con la exposición al polvo de algodón, especialmente en el proceso de cardado.

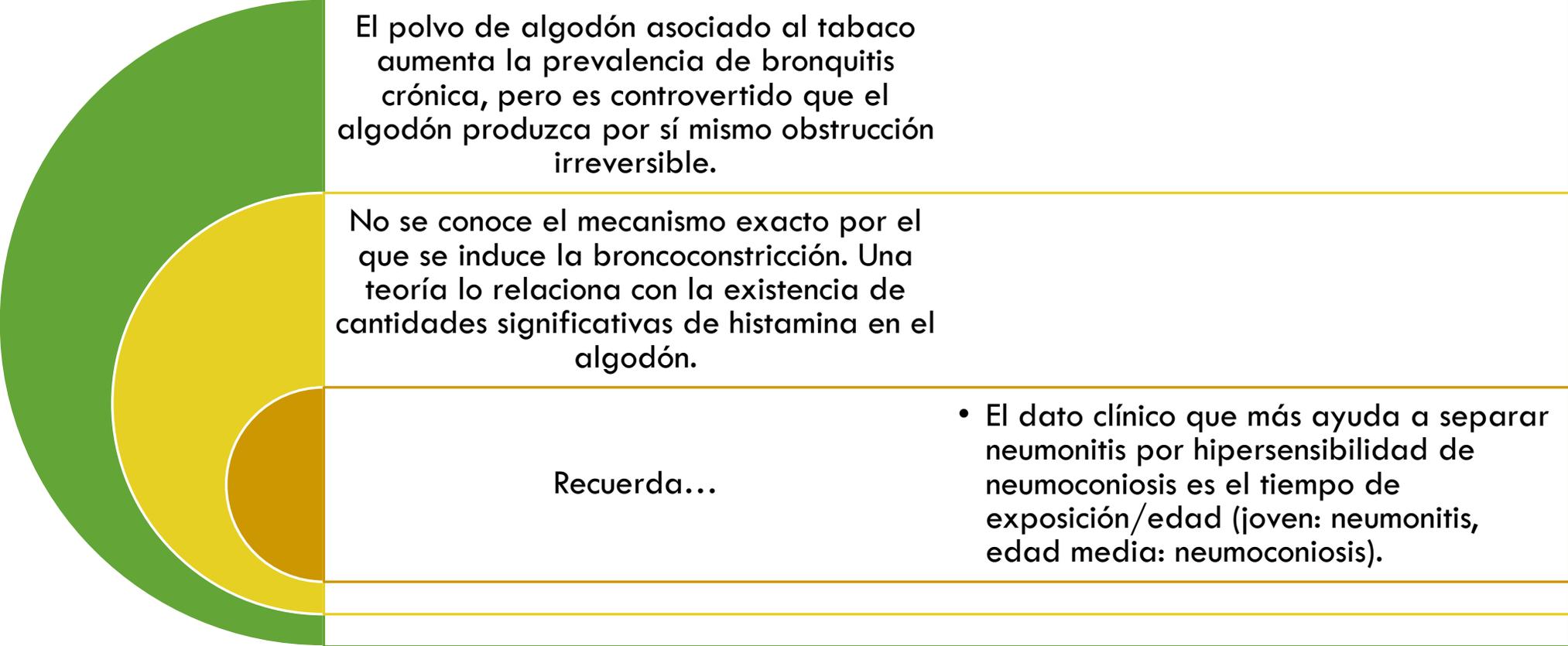
Existen síndromes parecidos, aunque más leves, en relación con exposición a lino, cáñamo y yute.

Muchos la consideran un asma ocupacional.

La clínica es de disnea y opresión hacia el final de la jornada del primer día de trabajo, cuando se acude tras un periodo de descanso como el fin de semana ("opresión torácica del lunes").

Algunos pacientes siguen con síntomas todos los días de la semana, y otros desarrollan tolerancia y no tienen clínica hasta el siguiente lunes.

BISINOSIS



El polvo de algodón asociado al tabaco aumenta la prevalencia de bronquitis crónica, pero es controvertido que el algodón produzca por sí mismo obstrucción irreversible.

No se conoce el mecanismo exacto por el que se induce la broncoconstricción. Una teoría lo relaciona con la existencia de cantidades significativas de histamina en el algodón.

Recuerda...

- El dato clínico que más ayuda a separar neumonitis por hipersensibilidad de neumoconiosis es el tiempo de exposición/edad (joven: neumonitis, edad media: neumoconiosis).

SILICOSIS

Es una enfermedad fibrótica de los pulmones causada por inhalación, retención y reacción pulmonar al polvo de sílice cristalina.

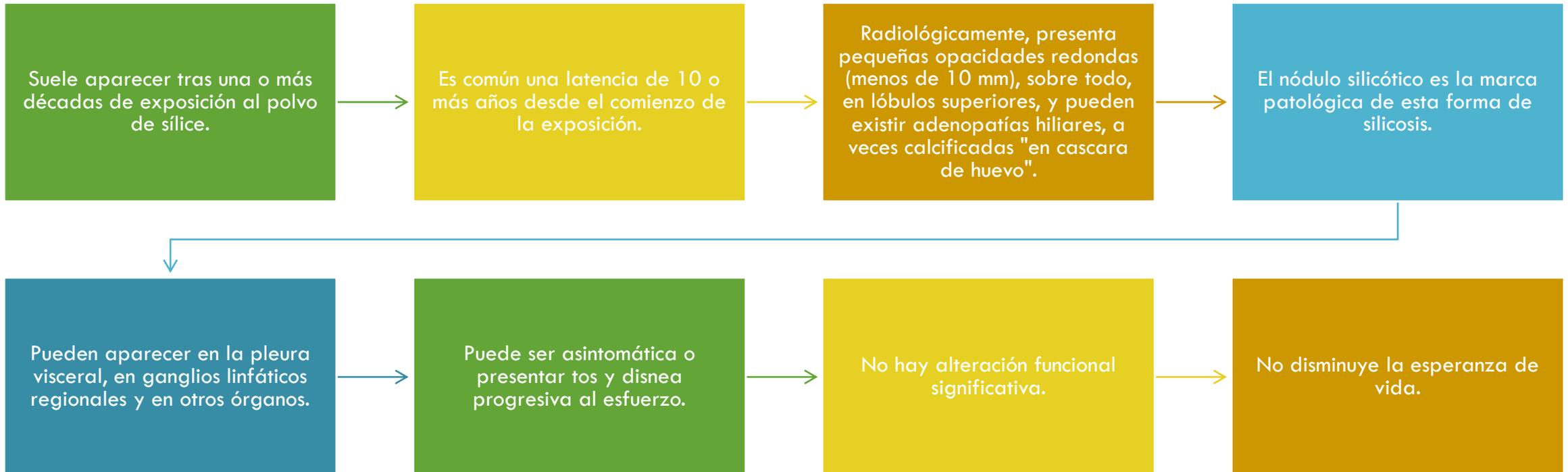
Las exposiciones ocupacionales a partículas de sílice (cuarzo) de tamaño "respirable" (diámetro de 0,5-5 micras) ocurren en minería, canteras de granito, perforaciones y tunelizaciones, cortadores de piedra, industrias abrasivas, fundiciones e industrias cerámicas.

El desarrollo y la progresión de la silicosis suele ocurrir cuando la exposición ha cesado, por lo que la prevalencia de la enfermedad es desconocida.

En la patogenia, parece fundamental la interacción entre los macrófagos alveolares y las partículas de sílice.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

SILICOSIS CRÓNICA, SIMPLE O CLÁSICA



Neumoconiosis	Asbestosis	Silicosis crónica
<ul style="list-style-type: none"> • Carbón • Patrón restrictivo • Campos superiores • Caplan • Sin acropaquias • No TBC • No tratamiento 	<ul style="list-style-type: none"> • Amianto (frenos) • Restrictivo • Bases • Riesgo neoplasia • Con acropaquias • No TBC • No tratamiento 	<ul style="list-style-type: none"> • Cuarzo (cantera granito) • Obstrutivo • Vértices • Cáscara de huevo • Con acropaquias • Sí TBC • No tratamiento

Tabla 8.1. Polvos inorgánicos

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

FIBROSIS MASIVA PROGRESIVA (SILICOSIS COMPLICADA)

La fibrosis masiva progresiva es una imagen radiológica que aparece en el seno de diversas enfermedades (silicosis, neumoconiosis de mineros del carbón, etc.).

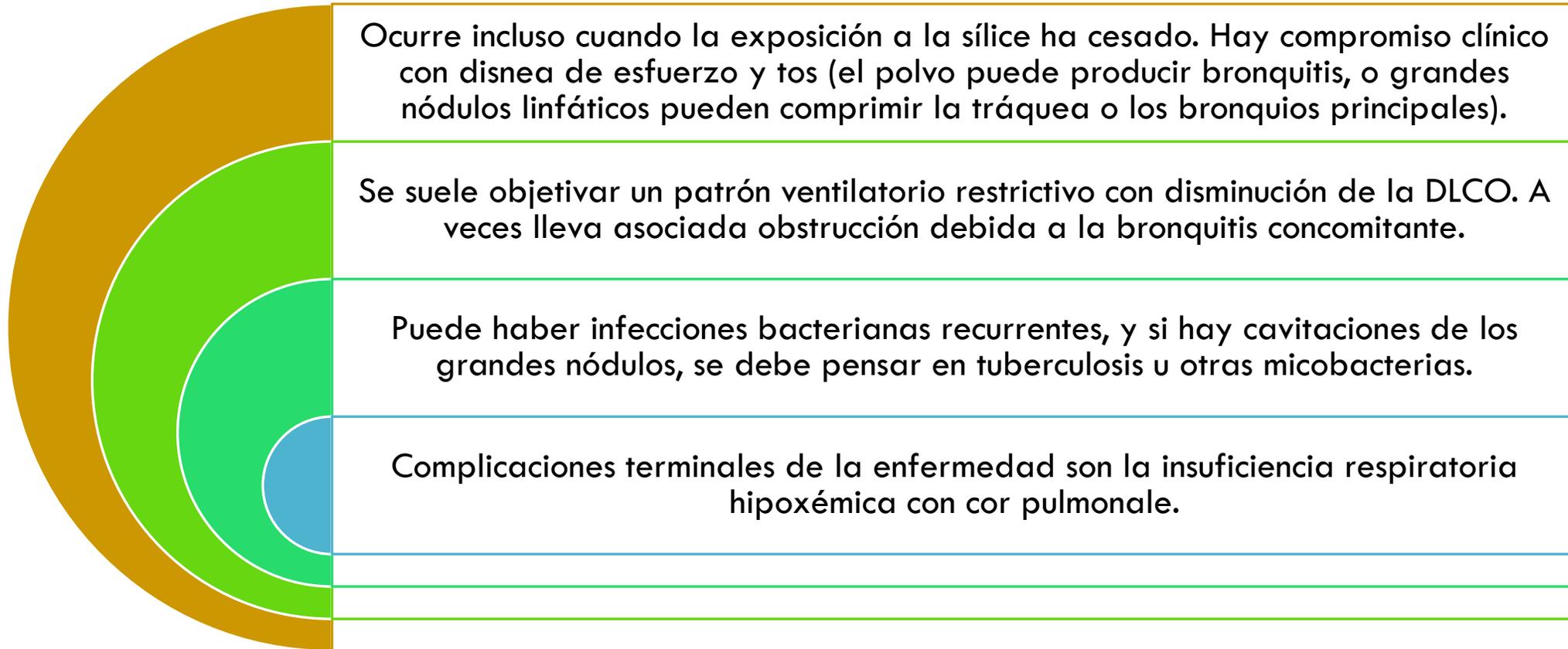
La radiografía de tórax muestra estos grandes nódulos múltiples bilaterales en lóbulos superiores.

La silicosis complicada ocurre cuando coalescen los pequeños nódulos silicóticos, formando grandes conglomerados (> 10 mm).

Con el tiempo, estas masas tienden a contraer los lóbulos superiores, dejando zonas hipertransparentes en los márgenes.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

FIBROSIS MASIVA PROGRESIVA (SILICOSIS COMPLICADA)



CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

SILICOSIS ACELERADA

Se relaciona con una exposición más corta (5-10 años) e intensa.

Las alteraciones patológicas, fisiológicas, clínicas y radiológicas son parecidas a la forma crónica, pero la progresión es más rápida.

También es más frecuente encontrar afecciones del tejido conjuntivo y enfermedades autoinmunitarias como la esclerodermia, siendo la progresión aún más rápida.

Algunos autores consideran que esta forma también puede desarrollar la fibrosis masiva progresiva.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

SILICOSIS AGUDA

Es consecuencia de una exposición intensa a altos niveles de polvo de sílice, como en trabajadores con chorros de arena o en la fabricación de pastas abrasiva.

La enfermedad se desarrolla desde meses a cinco años tras la exposición masiva.

El paciente suele tener disnea importante con debilidad y pérdida de peso.

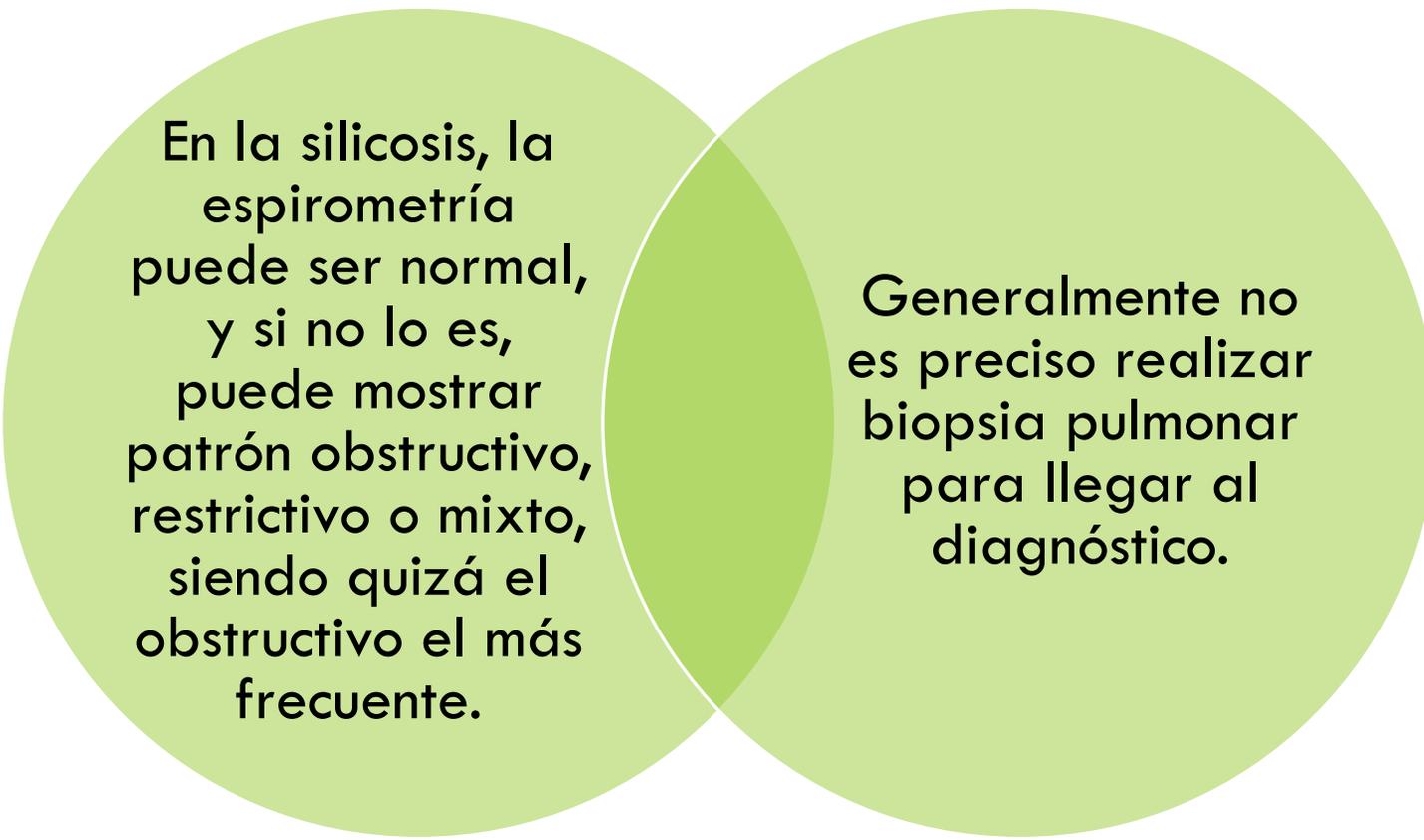
La radiografía de tórax muestra un patrón alveolar difuso que predomina en campos inferiores, con o sin broncograma aéreo.

La histología revela datos similares a los encontrados en la proteinosis alveolar (silicoproteinosis) con presencia de patrón en "crazy paving" en TC pulmonar de cortes finos (TCAR).

Progresa hacia insuficiencia respiratoria y muerte en menos de dos años.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

SILICOSIS AGUDA



En la silicosis, la espirometría puede ser normal, y si no lo es, puede mostrar patrón obstructivo, restrictivo o mixto, siendo quizá el obstructivo el más frecuente.

Generalmente no es preciso realizar biopsia pulmonar para llegar al diagnóstico.

COMPLICACIONES

Todas las formas de silicosis, pero sobre todo la aguda y la acelerada, predisponen a tuberculosis o infección por micobacterias atípicas.

A veces disminución de la función pulmonar, aunque no haya alteraciones radiológicas que sugieran silicosis.

Las personas expuestas a sílice pueden desarrollar bronquitis crónica y enfisema.

Pueden aparecer neumotórax y cor pulmonale.

COMPLICACIONES



TRATAMIENTO

El primer punto es evitar la exposición a la sílice.

Las opciones farmacológicas en el manejo de la neumoconiosis son limitadas.

No se ha encontrado beneficio en el uso de corticoesteroides, inmunomoduladores o inmunosupresores.

En los pacientes con Mantoux positivo, se realiza profilaxis con isoniazida.

Las alternativas de manejo son básicamente de soporte e incluirán oxigenoterapia, si hay desaturación.

TRATAMIENTO



NEUMOCONIOSIS DE LOS MINEROS DEL CARBÓN (NMC)

Es la enfermedad del parénquima pulmonar que se produce por la inhalación y el depósito de polvo del carbón y la reacción tisular que provoca.

Se precisa una exposición de 5-10 años.

Es más frecuente en trabajadores de minas de antracita bajo la superficie.

Además de la NMC, la exposición al polvo de carbón aumenta el riesgo de bronquitis crónica y enfisema y acelera la pérdida de función ventilatoria.

Algunos pacientes no tienen clínica.

Puede asociarse a melanoptisis que, aunque no es patognomónica, es útil en el diagnóstico.

NEUMOCONIOSIS DE LOS MINEROS DEL CARBÓN (NMC)



Otros presentan tos crónica con expectoración, probablemente debida a cambios de bronquitis en las grandes vías.

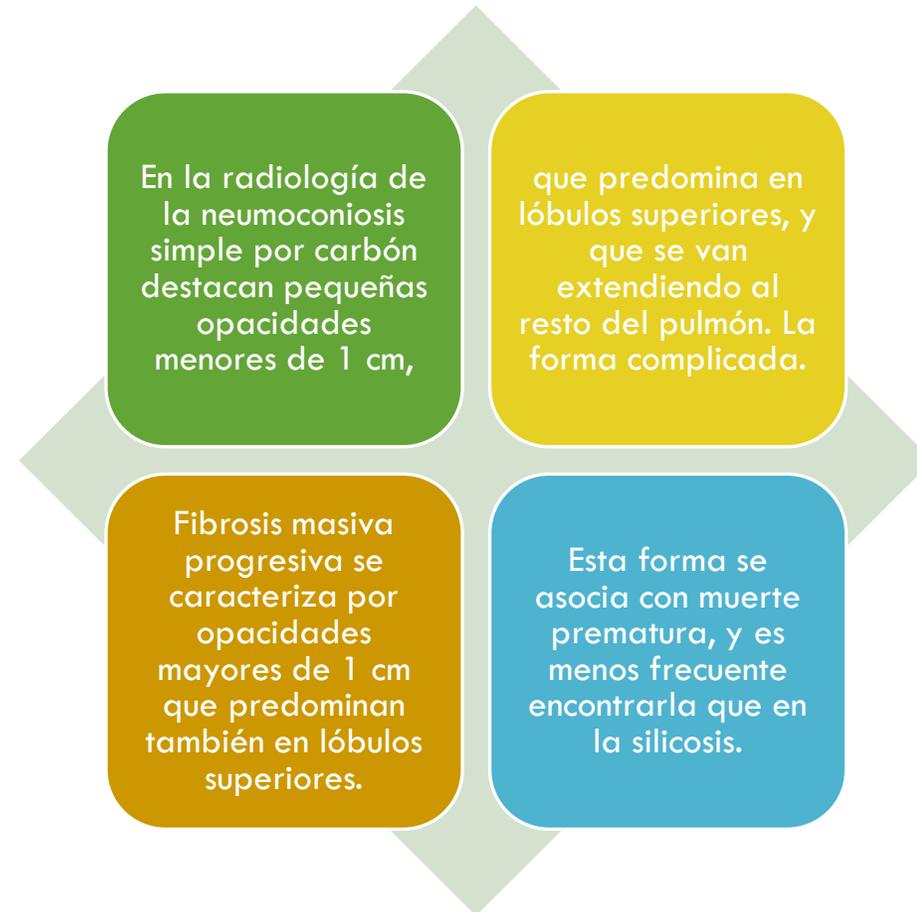
Cuando la neumoconiosis avanza, puede haber disnea.

No implican acropaquias, ni aumento del riesgo de tuberculosis.

El síndrome de Caplan consiste en la asociación de nódulos pulmonares de 5 a 50 mm, generalmente bilaterales y periféricos, con artritis reumatoide.

También se observa en otras neumoconiosis.

NEUMOCONIOSIS DE LOS MINEROS DEL CARBÓN (NMC)



EXPOSICIÓN AL ASBESTO

El asbesto es un silicato magnésico hidratado fibroso con una gran variedad de usos comerciales, dada su indestructibilidad y resistencia al fuego.

Desde la década de los años 1970, ha sido sustituido en gran medida por fibras minerales como la fibra de vidrio, pero aún se emplea en la fabricación de frenos y como aislante de tuberías y calderas.

Generalmente, la asbestosis sólo se hace evidente tras una latencia de unos diez años después de una exposición prolongada (10-20 años).

La prevalencia es mayor cuanto más intensa y mantenida sea dicha exposición y cuanto más tiempo haya transcurrido desde la misma.

Actualmente es excepcional, debido a los controles laborales existentes.

EXPOSICIÓN AL ASBESTO

No existe un tratamiento específico para la silicosis.

Se utiliza tratamiento sintomático incluyendo broncodilatadores.

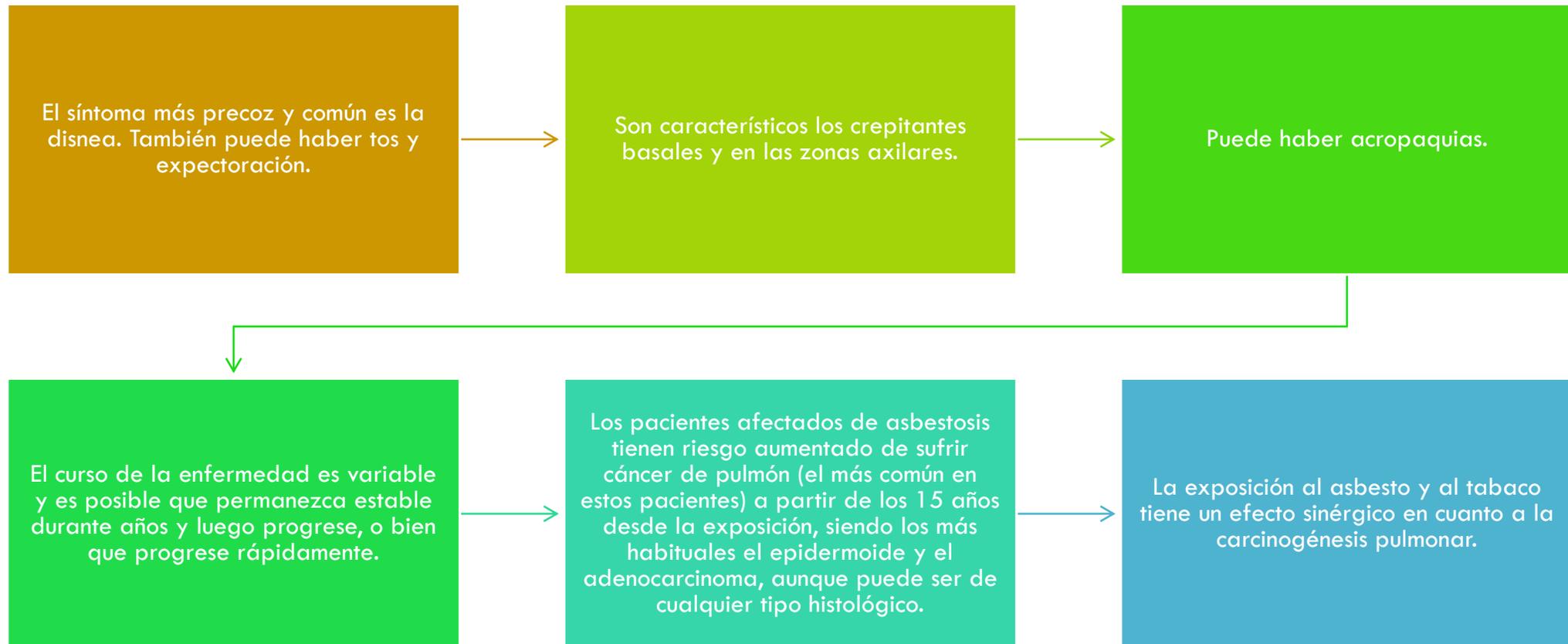
Antibióticos en casos de infección sobreagregada (bacteriana o por tuberculosis).

Vacunación contra la influenza y neumococo, ejercicio y programas de cese de tabaquismo.

Si se documenta hipoxemia, está indicada la suplementación de oxígeno para

prevenir los efectos de la hipoxemia crónica.

CLÍNICA



CLÍNICA

La exposición al asbesto y al tabaco tiene un efecto sinérgico en cuanto a la carcinogénesis pulmonar.

Otra complicación es el mesotelioma maligno pleural o peritoneal, en el que no parece influir el tabaco, de difícil diagnóstico, dada la presencia frecuente de derrame pleural que enmascara el tumor subyacente.

El periodo de latencia es muy largo (20-30 años). No parece haber riesgo incrementado de tuberculosis.

Recuerda...

- El asbesto es el principal factor de riesgo para el desarrollo de mesotelioma, y también aumenta la incidencia de cáncer de pulmón.

CLÍNICA

La imagen radiológica típica es un patrón reticular que predomina en campos inferiores y en las zonas laterales unido a placas pleurales, que consisten en lesiones blancas, focales e irregulares, generalmente en pleura parietal, raras en la visceral.

Las placas pleurales indican exposición al asbesto, y cuando son bilaterales en el seno de una enfermedad intersticial de predominio en campos inferiores, orientan fuertemente al diagnóstico de asbestosis.

La TCAR añade información sobre la extensión de la enfermedad, fundamentalmente, en estadios tempranos y acerca de la afectación pleural.

Suele producirse una alteración ventilatoria restrictiva con DLCO disminuida (éste es un signo precoz de enfermedad grave).

En estadios iniciales puede haber disminución del flujo aéreo en volúmenes bajos, lo que sugiere alteración de pequeña vía.

Los pacientes expuestos al asbesto pueden presentar derrame pleural benigno y atelectasia redonda.

DIAGNÓSTICO

Siempre debe estar basado en una historia adecuada de exposición.

En su ausencia o si la clínica es confusa, el LBA y, sobre todo, la biopsia buscando fibras de asbesto, que pueden estar cubiertas de un material proteináceo.

Que les confiere aspecto de halterio (cuerpos de asbesto) o no cubiertas (más frecuentes), pueden ser útiles.

TRATAMIENTO

No se conoce
ningún
tratamiento
eficaz.

Los corticoides
no son útiles.

Se recomienda
vigilancia
médica,
debido a las
complicaciones
mencionadas.

BERILIOSIS

La exposición al berilio puede producir una enfermedad aguda que afecta al sistema respiratorio superior, o, si el nivel de exposición es más alto, puede causar una neumonitis química.



La enfermedad crónica por berilio es más frecuente que la aguda y consiste en un trastorno granulomatoso pulmonar, aunque también puede afectar a otros órganos (nódulos linfáticos, piel, hígado).



La enfermedad aparece unos años después de la exposición (fábricas de cerámica y tubos fluorescentes o industrias de alta tecnología).

BERILIOSIS

La clínica es similar a la de otras enfermedades intersticiales pulmonares.

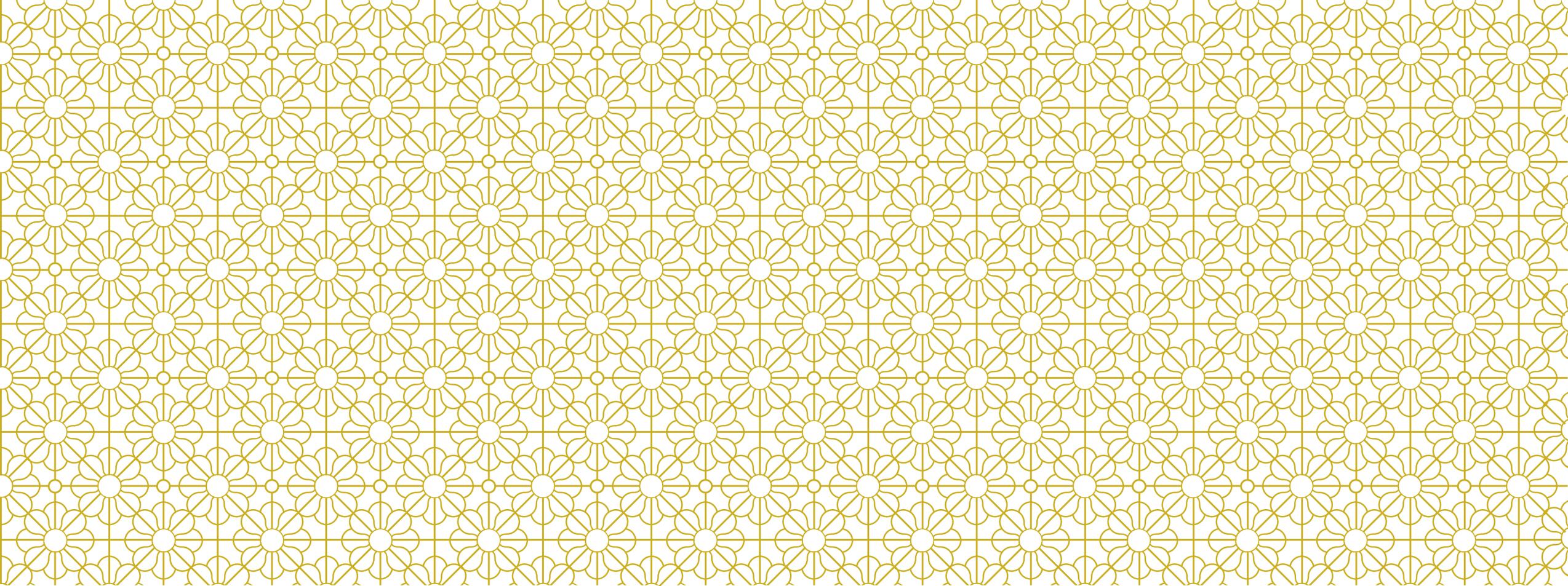
Radiológicamente suele haber un patrón reticulonodular, a veces con adenopatías hiliares, similar al de sarcoidosis.

La histología muestra granulomas idénticos a los de la sarcoidosis, por lo que, para diferenciarlas, a veces se requiere determinar la concentración tisular de berilio.



BIBLIOGRAFÍA

CTO de Neumología 6ª edición paginas 60-64



TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

Juan Carlos Bravo Rojas

CONCEPTO

La enfermedad tromboembólica venosa (ETV) representa un espectro de enfermedades que engloba tanto la trombosis venosa profunda (TVP) como el tromboembolismo pulmonar (TEP), que comparten los mismos factores predisponentes.

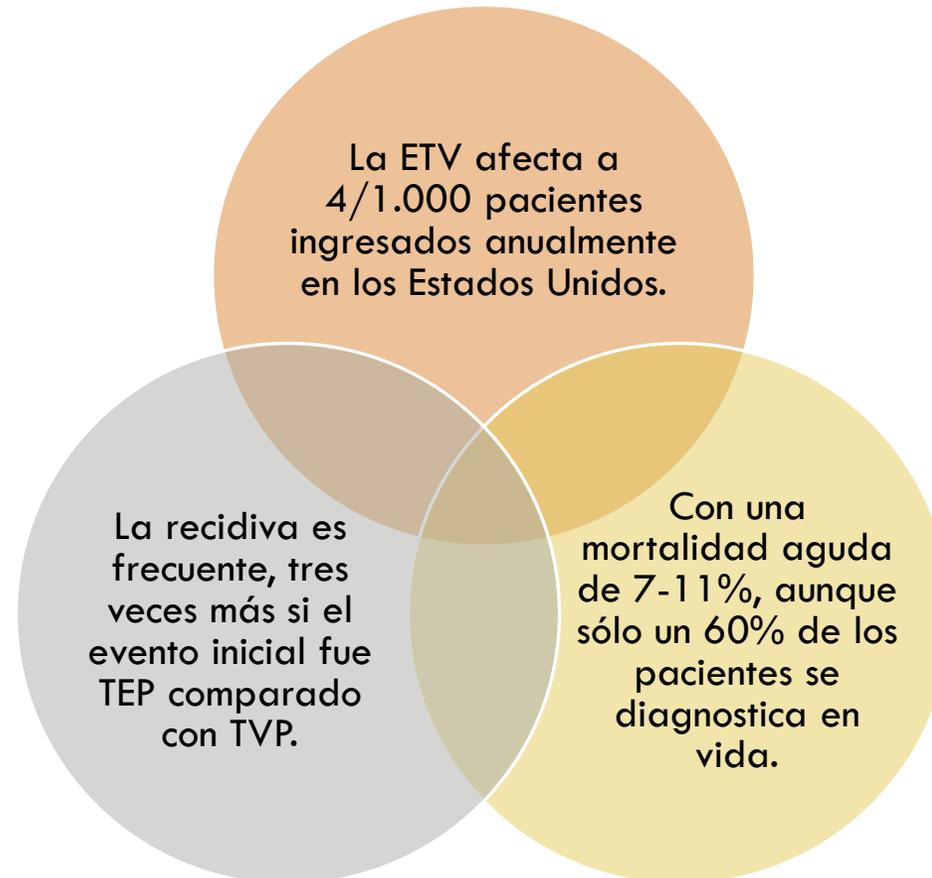
En un 90-95% de los casos, el émbolo que origina el TEP proviene de una TVP de miembros inferiores, a menudo asintomática.

Cuando una TVP proximal no es tratada, ocurre TEP clínicamente en un tercio de los pacientes y otro tercio presenta embolismo subclínico.

En el 70% de los pacientes con TEP se diagnostica una TVP si se emplean métodos sensibles.

Otros orígenes de émbolos más infrecuentes son las venas pélvicas, las extremidades superiores y las cavidades cardíacas derechas.

CONCEPTO



FACTORES DE RIESGO

Aunque la ETV puede aparecer en pacientes sin factores de riesgo, normalmente es posible identificar más de uno.

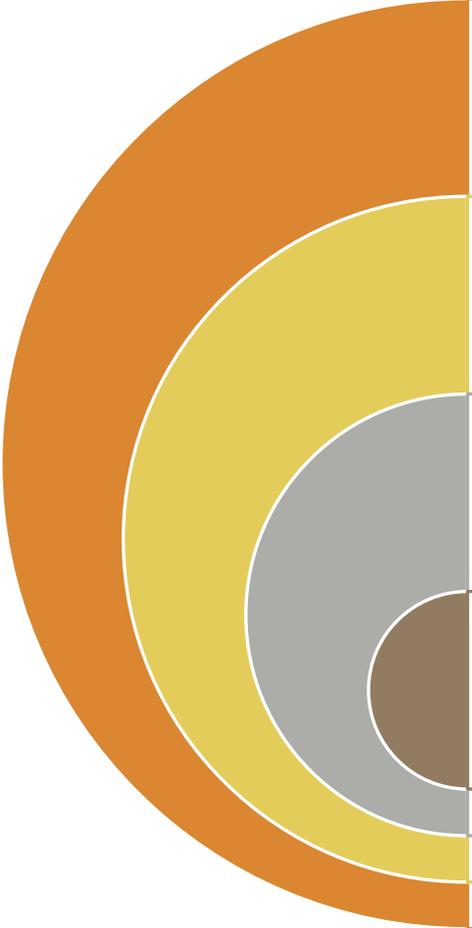
En un registro internacional reciente sólo el 20% de los casos se consideró TEP idiopático o no provocado.

Los factores de riesgo más frecuentes en el embolismo pulmonar son:

- historia de ETV previa, inmovilización, antecedentes de cirugía en los últimos tres meses, máxima en las dos primeras semanas (cirugía abdominal, pélvica y fundamentalmente ortopédica mayor), accidente cerebrovascular reciente y neoplasias.

Otros factores de riesgo serían la obesidad, el tabaquismo, los anticonceptivos orales o el tratamiento hormonal sustitutivo, el embarazo, los viajes en avión de largo recorrido, el síndrome antifosfolípido, la hiperhomocisteinemia (generalmente por deficiencias leves de folato).

FACTORES DE RIESGO



A veces de vitaminas B6 y B12) y algunas enfermedades crónicas como policitemia primaria, HTA o EPOC.

La resistencia a la proteína C activada (factor V de Leiden) es el estado de hipercoagulabilidad hereditario más frecuente en el TEP, seguido de las mutaciones del gen de la protrombina.

Sin embargo, los factores genéticos sólo justifican una quinta parte de los casos de TEP, y la mayoría de pacientes con factores genéticos nunca desarrollarán ETV.

La trombofilia es un término que se utiliza para los casos recurrentes, tanto hereditarios como adquiridos.

FACTORES DE RIESGO

Ante TEP sin factores de riesgo, o idiopáticos, también hay que pensar en cáncer oculto.

Recuerda...

- La estasis venosa, el daño endotelial y la hipercoagulabilidad (tríada de Virchow), son factores de riesgo para desarrollar TEP.

Recuerda...

- La resistencia a la proteína C activada (factor V de Leiden) es la trombofilia hereditaria más frecuente.

FISIOPATOLOGÍA

Durante el episodio agudo se pueden apreciar las siguientes alteraciones fisiopatológicas:

Alteración del intercambio gaseoso: por aumento del espacio muerto fisiológico (aparece una zona que está siendo ventilada, pero no perfundida).

Por desequilibrio V/Q en el pulmón no obstruido (más perfusión que ventilación) y por shunt derecha a izquierda.

Puede ocurrir a nivel intrapulmonar o intracardiaco, en caso de foramen oval permeable.

Hiperventilación alveolar por estímulo reflejo nervioso.

FISIOPATOLOGÍA

Aumento de la resistencia al flujo aéreo por broncoconstricción de las vías aéreas distales al bronquio del vaso obstruido.

Disminución de la distensibilidad pulmonar por edema, hemorragia o pérdida de surfactante.

Aumento de la resistencia vascular pulmonar por obstrucción vascular o liberación de agentes neurohumorales como la serotonina por las plaquetas.

Disfunción ventricular derecha.

El fracaso ventricular derecho es la causa de muerte más habitual tras un TEP.

A menudo que aumenta la resistencia vascular pulmonar.

FISIOPATOLOGÍA

Aumenta la tensión en el ventrículo derecho, que lleva a dilatación y mayor disfunción ventricular.

La dilatación del ventrículo derecho, por medio del abombamiento del septo interventricular, compromete el llenado ventricular izquierdo con aparición de síntomas de bajo gasto.

Además, la tensión sobre el ventrículo derecho puede dificultar el flujo en la arteria coronaria derecha y provocar isquemia o infarto de este ventrículo.

Recuerda...

El aumento del espacio muerto fisiológico es el evento inicial, que provoca finalmente desequilibrio V/Q.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es difícil debido a lo inespecífico de la clínica.

El síntoma más frecuente de TVP es el dolor de pantorrilla, y de TEP la disnea.

Lo primero que se debe hacer es determinar la probabilidad clínica, pues una probabilidad clínica baja de TVP o moderada/baja de TEP

- Permiten descartar la enfermedad si el dímero D es negativo sin realizar pruebas de imagen.

La escala más utilizada para evaluar la probabilidad clínica.

- Sistema Wells

Dada la gravedad del proceso, un alto grado de sospecha clínica basta para indicar tratamiento anticoagulante.

Sistema Wells

- Síntomas o signos de trombosis profunda 3
- Diagnóstico alternativo menos probable 3
- Frecuencia cardíaca > 100 latidos por minuto 1,5
- Cirugía o Inmovilización en las 4 semanas previas 1,5
- Episodio de tromboembolismo pulmonar o trombosis profunda previa 1,5
- Hemoptisis 1
- Cáncer 1

0-1 puntos: probabilidad baja

2-6 puntos: probabilidad intermedia

≥ 7 puntos: probabilidad alta

CLÍNICA

La TVP produce dolor en la pantorrilla de inicio insidioso que tiende a empeorar con el tiempo y se acompaña a la exploración de palpación dolorosa.

La TVP masiva es más fácil de reconocer.

El paciente presenta edema de muslo con palpación dolorosa en la zona inguinal y sobre la vena femoral común.

Si todo el miembro está edematoso, el diagnóstico de TVP es improbable y se debe sospechar agudización de síndrome posflebítico.

CLÍNICA

La TVP de miembros superiores puede producir empastamiento de la fosa supraclavicular, aumento de diámetro del miembro o circulación colateral en la región anterior del tórax.

Recuerda!

- La disnea, generalmente súbita, es el síntoma de presentación en el TEP.

CLÍNICA

La TVP de miembros superiores puede producir empastamiento de la fosa supraclavicular, aumento de diámetro del miembro o circulación colateral en la región anterior del tórax.

El embolismo pulmonar debe ser considerado ante la aparición de una disnea generalmente súbita, un síncope, o una hipotensión brusca de causas no aclaradas.

La disnea, en primer lugar, seguida del dolor pleurítico, son los síntomas más frecuentes.

Los síntomas menos habituales son la hemoptisis, la opresión torácica o el broncoespasmo.

CLÍNICA

La taquicardia y la taquipnea son los signos más constantes.

Generalmente, la presencia de disnea grave, síncope, hipotensión mantenida o cianosis indican un TEP masivo.

En tanto que el dolor pleurítico, la tos, o la hemoptisis sugieren un pequeño embolismo periférico que se acompaña de infarto pulmonar.

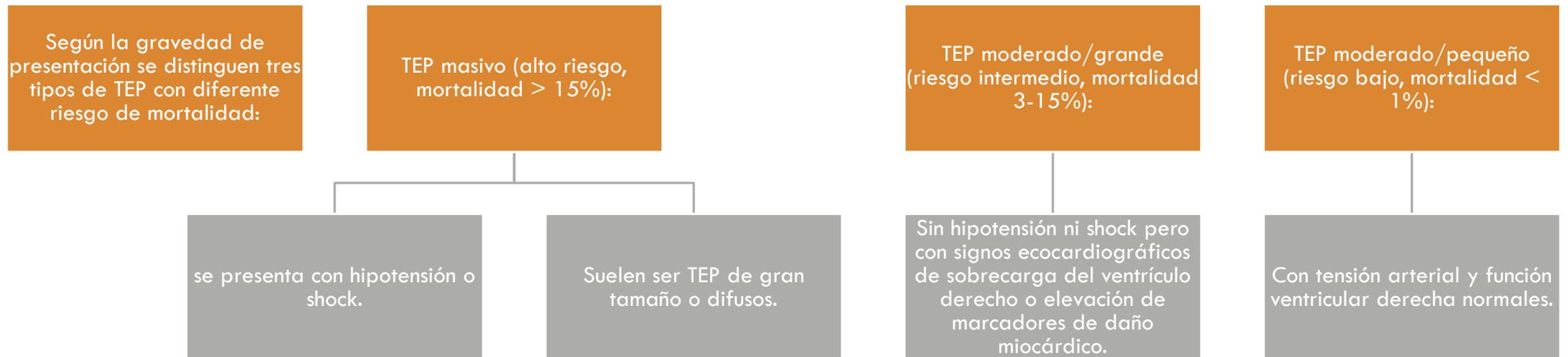
CLÍNICA

La taquicardia y la taquipnea son los signos más constantes.

Generalmente, la presencia de disnea grave, síncope, hipotensión mantenida o cianosis indican un TEP masivo.

En tanto que el dolor pleurítico, la tos, o la hemoptisis sugieren un pequeño embolismo periférico que se acompaña de infarto pulmonar.

CLÍNICA



RADIOLOGÍA SIMPLE DE TÓRAX

Una placa normal o con escasas alteraciones aumenta la sospecha de TEP, aunque lo habitual es que existan anomalías.

De éstas, las más frecuentes son la elevación del hemidiafragma, las atelectasias, las anomalías parenquimatosas pulmonares y el derrame pleural escaso y serohemático.

Otros signos menos habituales son las atelectasias laminares, el signo de Westermark (oligohemia focal que produce una hipertransparencia pulmonar).

La joroba de Hampton (condensación parenquimatosa triangular de base pleural).

Este signo suele asociarse al TEP con infarto y presenta con frecuencia derrame pleural de pequeña cuantía.

ELECTROCARDIOGRAMA

Las alteraciones más comunes son la taquicardia sinusal y las anomalías inespecíficas del ST –T de V1 a V4.

A veces existen signos de sobrecarga derecha como el patrón SI,QIII,TIII (S es la derivación I, Q y T intervenida en la III), cor pulmonale, desviación del eje a la derecha

Bloqueo de rama derecha.

ANALÍTICA

La elevación de marcadores de daño miocárdico (troponinas) aumenta el riesgo de complicaciones y de mortalidad en pacientes con TEP hemodinámicamente estables.

En la gasometría existe hipoxemia y aumento del gradiente alveoloarterial de oxígeno, aunque hay pacientes sin antecedentes de patología pulmonar con PO_2 y $G(A-a)O_2$ normales.

La $PaCO_2$ suele estar baja (hipoventilación refleja), pero puede ser normal e incluso elevarse en el TEP masivo.

Recuerda...

El gradiente alveolateral de O_2 está elevado en relación con el desequilibrio V/Q .

No obstante, la normalidad del gradiente no descarta el diagnóstico de TEP.

DÍMERO-D

Su elevación revela la presencia de fibrinólisis endógena, pero no es específico de TEP, pues puede verse aumentado en el infarto de miocardio, neumonía, fallo derecho, carcinomas, cirugía, inmobilizaciones, etcétera.

La determinación mediante ELISA del dímero-D tiene un alto valor predictivo negativo, especialmente al combinar esta prueba con la probabilidad clínica, ya que ante pacientes con baja/intermedia probabilidad, se puede descartar TEP cuando está por debajo de 500 ng/ml.

No suelen ser muy útiles en pacientes con cáncer o cirugía reciente, ya que la mayoría tiene cifras por encima de 500 ng/ml.

Recuerda...

- En pacientes con probabilidad clínica media/baja, un dímero-D negativo

(<500 mg/ml) excluye la ETV.

TC HELICOIDAL CON CONTRASTE

Es actualmente la técnica de elección ante la sospecha de TEP.

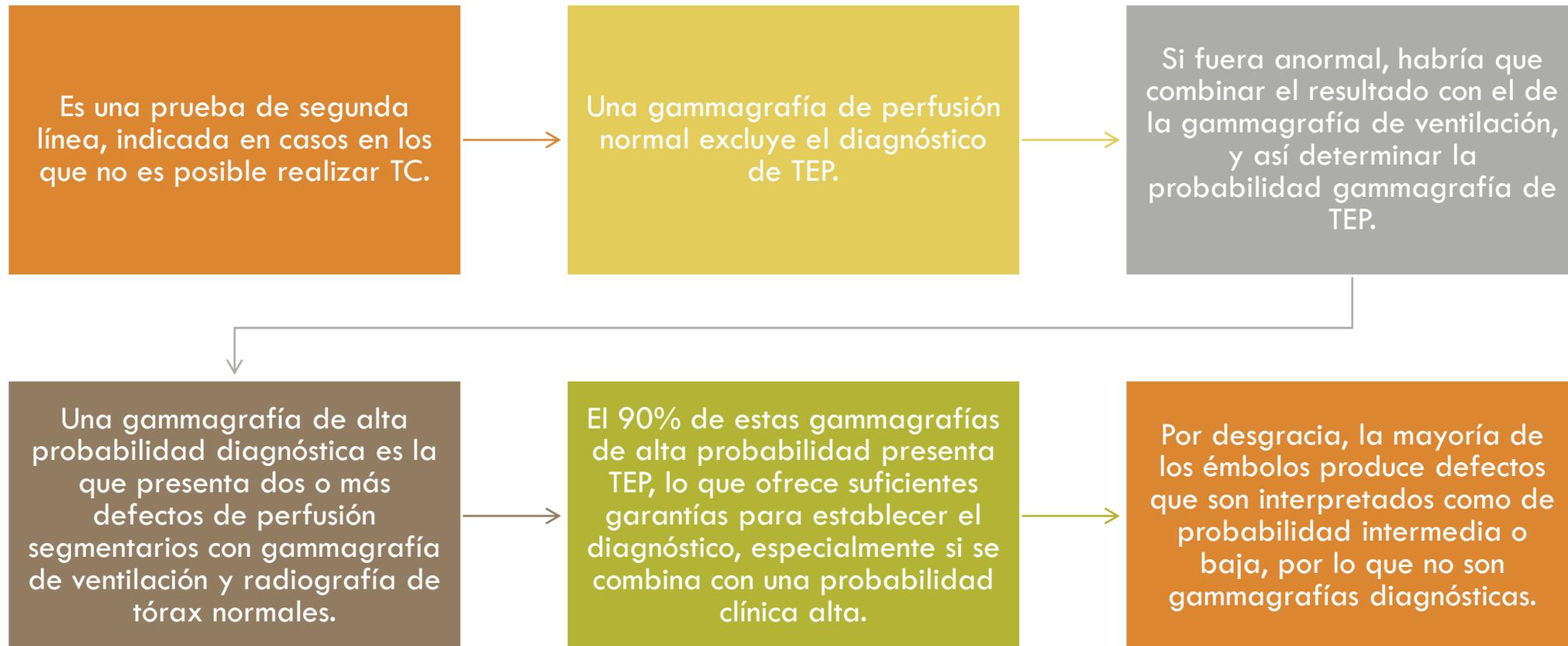
Tiene una sensibilidad mayor del 80% y una especificidad por encima del 90%.

Alcanza a visualizar arterias de sexto orden. No se puede realizar si existe insuficiencia renal o alergia al contraste.

Ante TC normal y sospecha clínica alta, se debe realizar angiografía pulmonar, que también visualiza el árbol vascular distal.

Otras ventajas que aporta son la valoración del tamaño del ventrículo derecho (valor pronóstico) y la posibilidad de obtener un diagnóstico alternativo.

GAMMAGRAFÍA DE PERFUSIÓN PULMONAR

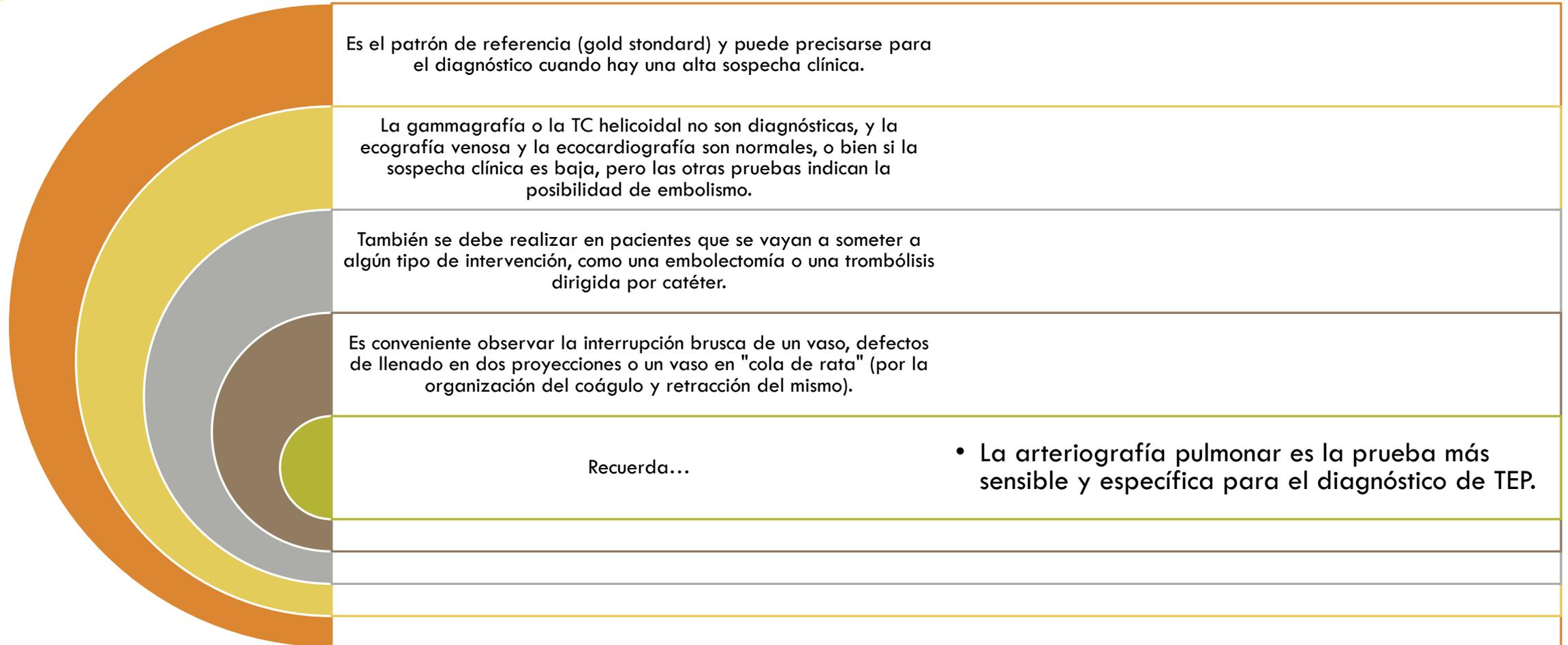


ANGIORRESONANCIA MAGNÉTICA

Utiliza gadolinio como contraste, que no es nefrotóxico.

Aún no muy extendida, aporta unos resultados parecidos a la TC helicoidal para detectar TEP, y además permite evaluar la función ventricular.

ANGIOGRAFÍA PULMONAR



ECOCARDIOGRAFÍA

Tiene una baja sensibilidad para detectar TEP, pero puede ser muy útil en casos de pacientes con sospecha de TEP y clínicamente graves, pues valora la función ventricular derecha e incluso permite visualizar trombos importantes

Especialmente, mediante ecocardiografía transesofágica; además, ayuda en el diagnóstico diferencial de otros procesos (IAM, taponamiento cardíaco, disección aórtica, disfunción valvular aguda).

La detección de una disfunción ventricular derecha ayuda a estratificar el riesgo y plantear el manejo más adecuado. La hipocinesia de las paredes libres con movilidad normal del ápex ventricular derecho (signo de Mc Connell) es muy sugestiva de TEP.

Sin embargo, no está considerada una técnica estándar en el diagnóstico del TEP por su baja sensibilidad, ya que la mayoría de los pacientes con TEP tienen una ecocardiografía normal.

ECOGRAFÍA VENOSA

Es la técnica no invasiva más utilizada en la actualidad para valorar TVP y ha llevado al desuso a la pletismografía y la flebografía isotópica.

Resulta muy fiable en pacientes sintomáticos ambulatorios con sospecha de TVP; en asintomáticos y hospitalizados, sin embargo, la tasa de detección de TVP es mucho más baja.

Por ello, una ecocardiografía Doppler normal no debe concluir el estudio de TEP, especialmente si el paciente tiene una alta sospecha clínica.

El signo más fiable de TVP es la ausencia de compresibilidad de la vena afectada.

TC HELICOIDAL CON CONTRASTE

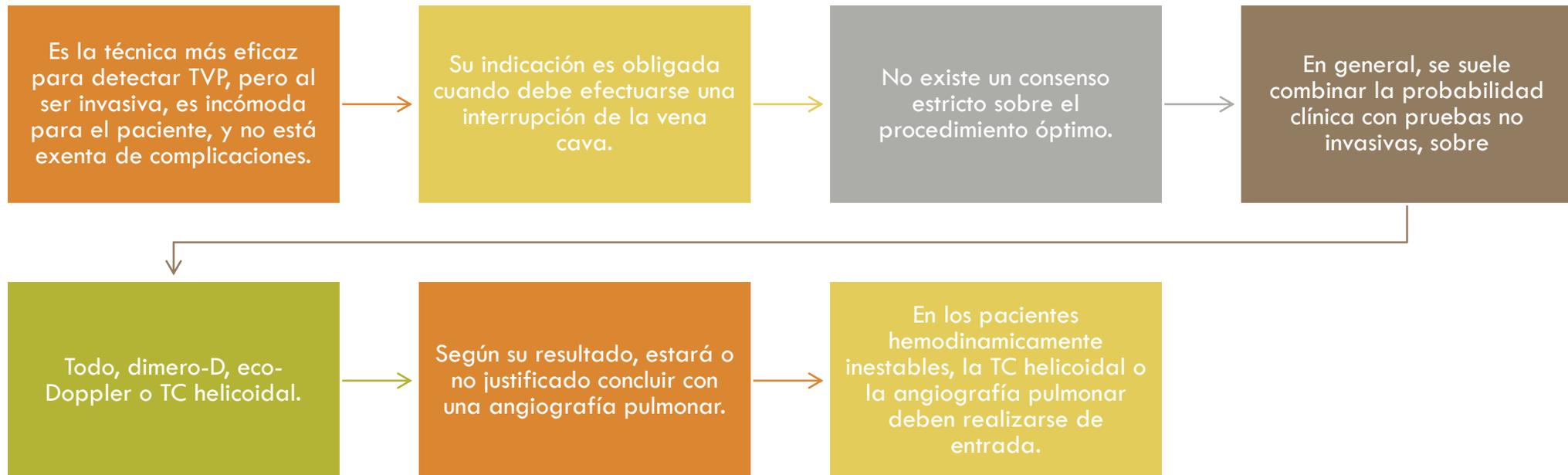
Pletismografía de impedancia

Detecta el 95% de las TVP de la vena poplítea o superiores; sin embargo, es muy poco útil para la detección en las venas de la pantorrilla.

Flebografía isotópica con fibrinógeno marcado

Detecta trombos recientes en venas de las pantorrillas y popliteas, no siendo útil para territorios superiores.

FLEBOGRAFÍA CON CONTRASTE



TRATAMIENTO

El tratamiento primario consiste en la disolución del coágulo, ya sea mediante trombólisis o mediante embolectomía.

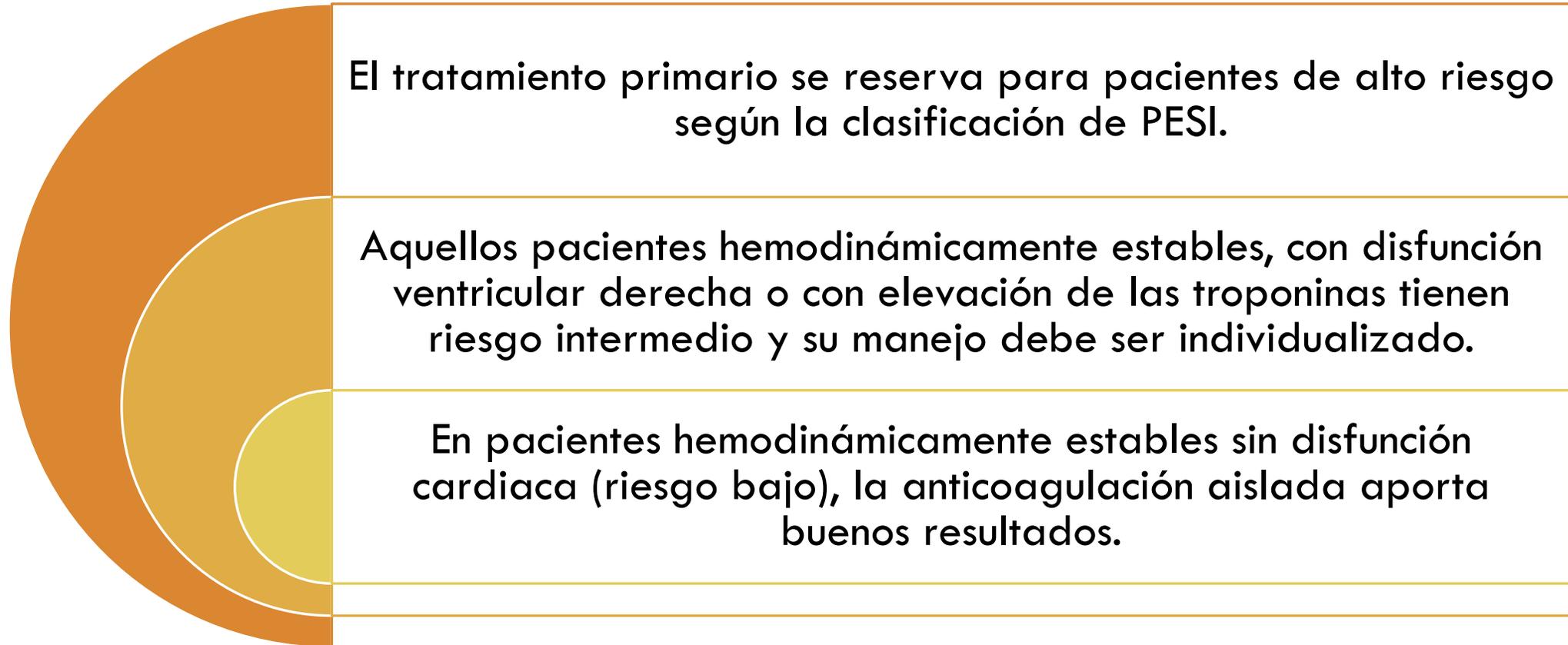
La anticoagulación o el filtro de vena cava constituyen más bien una prevención secundaria de un nuevo episodio.

El tratamiento anticoagulante constituye el elemento más importante de la terapéutica de la enfermedad tromboembólica venosa-

Es similar en el caso de la TVP proximal y el TEP; sin embargo, el de la TVP de las pantorrillas es controvertido

TRATAMIENTO

ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO.



TRATAMIENTO

HEPARINAS - LA HEPARINA NO FRACCIONADA (HNF)

acelera la acción de la antitrombina III e inactiva el factor Xa, por lo que previene la formación de un trombo adicional y permite que la fibrinólisis endógena disuelva algo del émbolo.

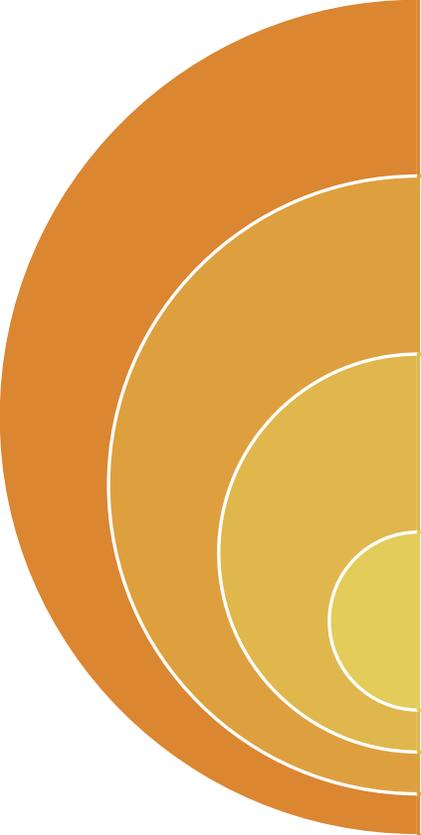
Su acción puede ser revertida con sulfato de protamina.

Requiere monitorizar el TTPa, que debe duplicarse. Por lo general, en la enfermedad tromboembólica se administra por infusión continua intravenosa.

Se utilizan fundamentalmente en el TEP con compromiso hemodinámico junto a los fibrinolíticos.

TRATAMIENTO

HEPARINAS - LA HEPARINA DE BAJO PESO MOLECULAR (HBPM)



Se administra por vía subcutánea.

Tiene una vida media plasmática más larga, pues interactúa menos con las plaquetas y las proteínas.

Apenas se une la antitrombina III y ejerce su efecto fundamentalmente inactivando el factor Xa.

Por esto, y porque tiene una respuesta más previsible a la dosis, la monitorización del TTPa y el ajuste de dosis no suele ser necesario, salvo en la obesidad, en el embarazo o en la insuficiencia renal grave.

TRATAMIENTO

HEPARINAS - LA HEPARINA DE BAJO PESO MOLECULAR (HBPM)

De hecho, en pacientes con insuficiencia renal grave debe evitarse su uso repetido.

En situaciones hemodinámicamente estables es tan eficaz y segura como la HNF.

El fondaparinux es un inhibidor selectivo del factor Xa que se administra por vía subcutánea una sola vez al día y no necesita controles de coagulación.

Se debe reducir la dosis en la insuficiencia renal.

TRATAMIENTO

ANTICOAGULANTES ORALES (ACO)

Inhiben la activación de los factores de coagulación dependientes de la vitamina K.

El más utilizado es la warfarina.

- Generalmente, se administra desde el día siguiente del inicio de la heparina y se mantiene la administración simultánea durante al menos cinco días, hasta conseguir rango terapéutico al menos dos días consecutivos.

De esta forma, también se evita el efecto procoagulante de los ACO en los primeros dos días por la caída precoz de los niveles de proteína C y S.

El mantenimiento requiere un INR entre 2-3.

Recuerda!

- Las HBPM no pueden utilizarse en la insuficiencia renal.

Recuerda...

- La heparina es el tratamiento de elección en el TEP estable.

TRATAMIENTO

ANTICOAGULANTES ORALES (ACO) - ANTICOAGULACIÓN Y EMBARAZO.

Dada la teratogenia de los dicumarínicos, las heparinas son de elección en pacientes embarazadas.

Independientemente de la heparina utilizada, las últimas dos semanas se debe utilizar la heparina no fraccionada y el acenocumarol debe iniciarse tras el parto.

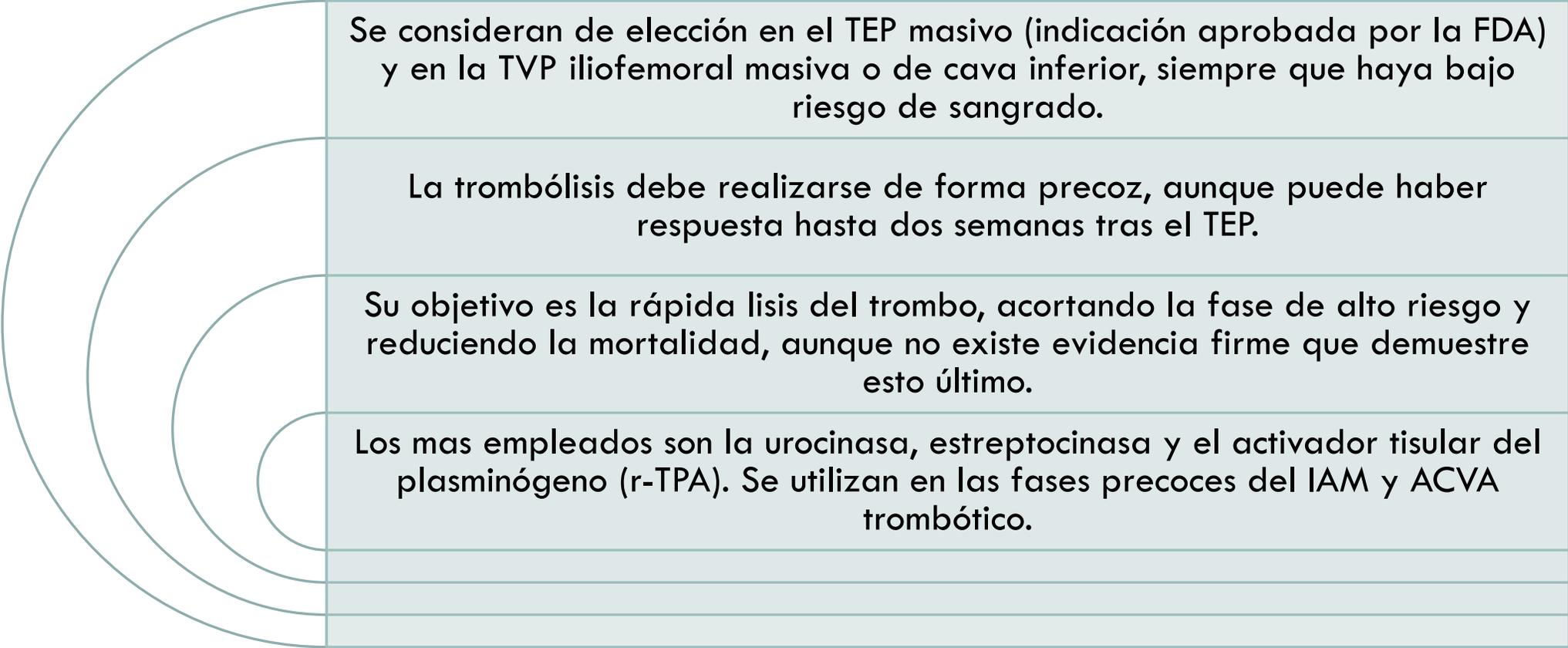
Recuerda!

- Los anticoagulantes orales están contraindicados en el embarazo.

El tratamiento del TEP en embarazadas debe mantenerse al menos de 3-6 meses, incluyendo las 4-6 semanas posteriores al parto.

TRATAMIENTO

TROMBOLÍTICOS



Se consideran de elección en el TEP masivo (indicación aprobada por la FDA) y en la TVP iliofemoral masiva o de cava inferior, siempre que haya bajo riesgo de sangrado.

La trombólisis debe realizarse de forma precoz, aunque puede haber respuesta hasta dos semanas tras el TEP.

Su objetivo es la rápida lisis del trombo, acortando la fase de alto riesgo y reduciendo la mortalidad, aunque no existe evidencia firme que demuestre esto último.

Los mas empleados son la urocinasa, estreptocinasa y el activador tisular del plasminógeno (r-TPA). Se utilizan en las fases precoces del IAM y ACVA trombótico.

TRATAMIENTO

TRATAMIENTO INVASIVO

Consiste en la colocación de filtros en la cava inferior, embolectomía .

Si hay compromiso hemodinámico grave que no responde a fibrinolíticos)

o la tromboendarterectomía

En los casos de hipertensión pulmonar crónica secundaria a TEP con clínica grave).

TRATAMIENTO

TRATAMIENTO INVASIVO

Las indicaciones del filtro de cava inferior son: contraindicaciones o complicaciones de la anticoagulación en pacientes con ETV o alto riesgo de la misma.

TEP recurrente a pesar de anticoagulación adecuada.

Estas son las indicaciones que cuentan con mayor grado de aceptación.

Gran trombo flotante en la vena cava inferior.

Realización simultánea de embolectomía o tromboendarterectomía y profilaxis en los pacientes con riesgo extremo.

TRATAMIENTO

TRATAMIENTO INVASIVO

Los filtros evitan TEP en la fase aguda pero a largo plazo aumentan el riesgo de TVP.

Siempre que sea posible, los pacientes con un filtro deben permanecer anticoagulados.

Existen actualmente filtros transitorios que pueden ser retirados si la contraindicación de anticoagulación desaparece.

TRATAMIENTO

DURACIÓN DEL TRATAMIENTO ANTICOAGULANTE

En la actualidad, se recomienda una duración de 3-6 meses cuando es el primer episodio en paciente con factores de riesgo reversibles (cirugía, traumatismo, inmovilización transitoria).

En caso contrario se recomienda mantenerlo indefinidamente, valorando periódicamente si el riesgo de sangrado supera el beneficio de la anticoagulación.

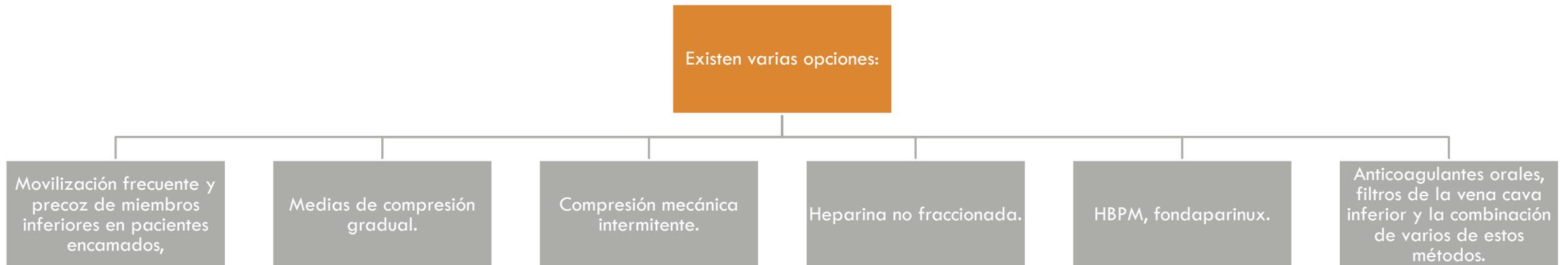
En pacientes con moderado riesgo de sangrado una alternativa válida es mantener la anticoagulación con un INR entre 1,5 a 2.

En pacientes con cáncer, los primeros 3-6 meses la anticoagulación debe hacerse con HBPM.

Los pacientes con TVP de las venas de las pantorrillas que no reciben tratamiento presentan una tasa mayor de recurrencia, por lo que se recomienda tratar con anticoagulantes durante tres meses.

TRATAMIENTO

PROFILAXIS PRIMARIA



TRATAMIENTO

PROFILAXIS PRIMARIA

La profilaxis farmacológica:

- Con o sin medidas mecánicas.
- Se inicia cuando acontece una situación de alto riesgo y se continúa por lo menos durante 5-10 días.
- En algunos casos se mantiene más tiempo, como en pacientes de avanzada edad o tras cirugía que se sigue de un largo periodo de inmovilización.



BIBLIOGRAFÍA

CTO – Neumología 6ª edición. Páginas 70 – 75